FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1967

N° 585

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)
par

DAVID, née BRUKARZ Georgette, Nathalie

Le 30 Janvier 1937, à Paris (3e)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE et SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 5 JUIN 67

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU MUCOPERITOINE: SA DOUBLE ASSOCIATION A UNE LESION MUCIPARE DE L'OVAIRE ET UNE MUCOCELE APPENDICULAIRE

Président : Monsieur G. CERBONNET, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1967 N°

THESE
pour le
DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)
par

DAVID, née BRUKARZ Georgette, Nathalie

Le 30 Janvier 1937, à Paris (3e)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE et SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 5 JUIN 67

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU MUCOPERITOINE: SA DOUBLE ASSOCIATION A UNE LESION MUCIPARE DE L'OVAIRE ET UNE MUCOCELE APPENDICULAIRE

Président : Monsieur G. CERBONNET, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
— —	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) GOUGEROT (L.) ROUCAYROL (J.-Cl.) TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)

	MM.
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE.

A MES TRES CHERS PARENTS.

Monsieur et Madame MANUS.

Qui m'ont permis d'arriver à ce jour tant attendu !

Qu'ils trouvent ici l'expression de mon amour et de ma reconnaissance.

A MON MARI.

A MA SOEUR, A MON BEAU-FRERE et à Valérie.

A TOUTE MA FAMILLE.

A MES BEAUX-PARENTS ET A EVELYNE.

A TOUS MES AMIS.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Georges CERBONNET

Chirurgien des Hôpitaux.

Professeur sans chaire.

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous a fait l'honneur d'en accepter la présidence.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse admiration pour la Richesse, la Précision et la Rigueur de son Enseignement, dont nous avons pu bénéficier, pendant l'année passée à la clinique gynécologique de l'Hôpital Broca.
Nous le prions d'accepter l'expression de notre profonde reconnaissance, pour la confiance et la bienveillance qu'il nous a témoignées.

A LA MEMOIRE

Du Professeur Agrégé Maurice MAYER.

Du Docteur Fernand LAYANI.

A MONSIEUR LE DOCTEUR Robert SOUPAULT.

Chirurgien Honoraire des Hôpitaux.

Membre de l'Académie de Chirurgie.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GILBERT-DREYFUS.

Professeur de clinique médicale.

Médecin des Hôpitaux.

Officier de la Légion d'Honneur.

En témoignage de notre gratitude pour son enseignement imagé, et la grande bienveillance qu'il n'a cessé de nous témoigner.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Jacques HUGUIER.

Chirurgien des Hôpitaux.

Professeur de la Chaire de Pathologie chirurgicale et gynécologique de la Faculté de Médecine de Paris.

Membre de l'Académie de Chirurgie.

Qui a bien voulu nous accepter parmi ses élèves.

Qu'il soit assuré de notre très respectueuse considération.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE René MUSSET.

Gynécologue-Accoucheur des Hôpitaux.

Pendant la brève période où nous avons été son externe, nous avons eu la joie de pouvoir suivre son enseignement, irremplaçable par sa richesse, sa clarté et sa finesse.

En témoignage de notre très grande admiration, de notre gratitude et de notre profond attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE Henri G. ROBERT.

Chirurgien des Hôpitaux de Paris.

Nous admirons le chirurgien et l'homme d'esprit.

A Madame le Docteur Yvette SALOMON-BERNARD.

Que nous voulons remercier pour son enseignement merveilleusement patient et complet. Qu'elle trouve ici l'expression de notre amicale gratitude.

A Monsieur le Docteur Marcel COTTRELL.

En témoignage de notre reconnaissance et de notre respectueux attachement.

A Monsieur le Docteur René CARTIER.

Qu'il trouve ici l'expression de notre très profonde reconnaissance et de notre amitié.

A Madame le Docteur Françoise PASQUIER.

En témoignage de notre profonde affection et de notre admiration.

A Monsieur le Docteur Jean COHEN.

Qui nous a beaucoup aidé dans l'étude de notre spécialité, et par ses conseils.

En témoignage de notre reconnaissance amicale.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

PENDANT NOTRE EXTERNAT

- Monsieur le Docteur J. SEBAOUN.

Médecin des Hôpitaux.

- Madame le Professeur Agrégé G. DELZANT.
- Monsieur le Professeur Agrégé R. HENRION.
- Monsieur le Docteur Maurice DUBOST.
- Madame le Docteur V. MAY
- Monsieur le Docteur V. LOFFREDDO.
- Monsieur le Docteur P. SCALI.

A NOS MAITRES ET AMIS.

Qui nous ont tous si gentiment prodigué leur enseignement. Qu'ils soient tous remerciés ici, particulièrement :

- Madame le Docteur C. BOURY.
- Monsieur le Docteur B. GROSS.
- Monsieur le Docteur SANTARELLI.
- Monsieur le Docteur S. BETHOUX.
- Monsieur le Docteur X. CAMENEN.
- Monsieur le Docteur L. SPINNER.
- Monsieur le Docteur Jacques COHEN.

INTRODUCTION

On désigne sous le nom de maladie gélatineuse du péritoine, ou pseudo-myxome péritonéal, la présence dans la cavité péritonéale de substance muqueuse filante, semblable à de la gélatine.

Le terme de "pseudo-myxome" est d'ailleurs impropre car il désigne une structure conjonctive bien définie, qui n'a rien à voir avec l'épanchement gélatineux, où l'on peut retrouver, inconstamment, des cellules, qui sont toujours de nature épithéliale. C'est pourquoi nous utiliserons le terme de MUCOPERITOINE proposé par LUCCIONI et MOSINGER, qui a l'avantage de mieux désigner la nature de l'épanchement, sans préjuger de son étiologie.

Cette affection rare est exceptionnellement primitive. Le plus souvent, elle est secondaire, et dans la majorité des cas elle est due à la rupture d'une tumeur pseudo-mucineuse de l'ovaire ou bien d'un appendice kystique à contenu mucoïde.

Beaucoup plus rarement, on trouve une autre cause d'origine digestive.

Parfois, cependant, l'épanchement gélatineux semble être dû à la coëxistence de deux lésions : ovarienne et appendiculaire, dont l'une ou l'autre se déverse dans le péritoine.

A propos d'une observation que le Professeur CERBONNET a bien voulu nous confier, nous voudrions, à nouveau, envisager quelques problèmes posés par les réactions mucoïdes associées du péritoine, de l'ovaire et de l'appendice, tant sur le plan clinique et pathogénique que sur le plan thérapeutique.

oOo

Le plan que nous adopterons est le suivant :

I - Historique.

II - Présentation de l'observation personnelle.

III - Présentation des observations de la littérature.

IV - Fréquence et étiologie :

- du mucopéritoine,
- de la mucocèle appendiculaire,
- des lésions ovariennes.

V - L'âge et le terrain des malades.

VI - Les signes cliniques du mucopéritoine.

VII - Les examens complémentaires et le diagnostic.

VIII - Anatomo-pathologie et composition chimique :

- de l'épanchement péritonéal,
- des lésions appendiculaires,
- des lésions ovariennes,
- des lésions associées.

IX - Etio-pathogénie :

- de la mucocèle appendiculaire,
- du cystadénome pseudo-mucineux,
- du mucopéritoine,
- de l'association de ces trois lésions.

X - Pronostic et évolution.

XI - Traitement.

oOo

C H A P I T R E I

HISTORIQUE

La maladie gélatineuse du péritoine fut décrite pour la première fois par CRUVEILHIER en 1846, sous le nom de "Dégénération gélatiniforme du péritoine" et considérée, par lui, comme une forme lente de cancer péritonéal secondaire à l'atteinte de l'un des organes de l'abdomen, en particulier l'ovaire.

C'est PEAN qui, en 1871, introduit le nom de "maladie gélatineuse du péritoine", ayant "l'avantage incontestable de ne préjuger en rien de la nature de la maladie". Parallèlement, dès

1861, ROKITANSKY décrit l'obstruction par corps étranger de la lumière appendiculaire avec dégénérescence muqueuse de la partie distale, et pour WIRCHOW en 1863 la mucocèle appendiculaire est une "dégénérescence colloïde de l'appen-dice". Mais en France, c'est

M. FERE qui publie, en 1876, le premier cas de mucocèle appendiculaire découverte au cours d'une autopsie.

Les auteurs allemands (BEMLICH, MENNING) publient quelques cas de maladie gélatineuse.

Et c'est WERTH qui, en 1884, propose le terme de "PSEUDO-MYXOME péritonéal" au sujet des "masses gélatineuses libres ou enkystées consécutives à la rupture des kystes ovariens" en se basant sur les travaux chimiques d'HAMMARSTEN, qui démontre que la substance gélatineuse est une pseudo-mucine

A la même époque, OLSHAUSEN et PFANNENSTIEL pensent que la substance mucoïde se greffe sur la séreuse péritonéale et qu'il s'agit donc d'une dégénérescence, d'origine métastatique. PETERS et NETZEL confirment cette théorie et par la suite de nombreux auteurs mettent l'accent sur le caractère "envahissant" de cette affection, qu'ils qualifient de "péritonite colloïde" ou "péritonite villeuse" ; certains l'assimilant même, d'emblée, au cancer du péritoine.

Cependant, jusque là, tous ces auteurs ne reconnaissent qu'une origine au pseudo-myxome péritonéal : l'OVAIRE.

C'est FRAENKEL, en 1901, qui publie le premier cas de pseudo-myxome péritonéal d'origine appendiculaire chez l'homme.

Depuis, les observations se sont multipliées et la double origine, appensiculaire et ovarienne, de l'épanchement gélatineux est admise.

H. HARTMANN et L. BINET insistent particulièrement sur la moindre gravité du "pseudo-myxome" d'origine appendiculaire et R. MONOD et J. VUILLIEME, en 1931, rappellent les deux étiologies possibles et leurs aspects respectifs.

Cependant, la découverte de lésions appendiculaire et ovarienne, coëxistantes, chez une malade atteinte d'épanchement gélatineux, est faite pour la première fois par SCHUMANN en 1908. Très peu de temps après, ALBERTIN (1909) rapporte à la Société de Chirurgie, deux cas superposables à celui de SCHUMANN et, par la suite, des publications, aussi bien en France (en particulier de P. MOULONGUET (1942) et de son élève MALEYSSON Cl.) qu'à l'étranger, démontrent que cette association n'est pas exceptionnelle, sans éclaircir toutefois la pathogénie de tels faits ; et c'est à DELARUE, en 1942, et à LUCCIONI et MOSINGER plus récemment, en 1958, que nous devons d'envisager sous un jour tout-à-fait nouveau cette affection connue depuis plus d'un siècle.

oOo

C H A P I T R E II

PRESENTATION D'UNE OBSERVATION INEDITE

A - Titre :

Mucocèle appendiculaire bénigne, mucopéritoine par adénocarcinome mucineux de l'ovaire après un intervalle libre. Reprise évolutive d'une carcinose péritonéale sous forme de mucopéritoine et mort.

Les épisodes successifs de cette observation s'étalent sur 5 ans, la malade étant chaque fois suivie et opérée par le Professeur G. CERBONNET dans le Service du Professeur J. HUGUIER.

B - Mme. SCA... Marie, âgée de 67 ans, vient consulter :

1 - En juin 1959 pour : douleurs du flanc droit absolument isolées, qui, dans un autre hôpital, avaient été rapportées à une discrète arthrose de la hanche droite.

Mais l'examen clinique montre, dans la fosse iliaque droite, une petite tuméfaction, légèrement douloureuse, qui paraît tellement superficielle que le diagnostic évoqué est celui de hernie de la "ligne de Spiegel". On décide de l'explorer.

Compte rendu opératoire du 14/6/1959 (Pr. G. CERBONNET) :

- Incision iliaque droite, au bord externe de la gaine du droit, secondairement agrandie.

- L'exploration montre qu'il ne s'agit pas d'une hernie de la "ligne de Spiegel", mais d'une MUCOCELE appendiculaire formant une tumeur érectile, d'une quinzaine de centimètres de long et de 3 à 4 centimètres de diamètre, dans la partie la plus renflée, sans aucun épanchement, ni aucune autre anomalie du péritoine, aussi bien pariétal que viscéral ; en particulier, sans rien de perceptible au palper des ovaires et du reste de l'appareil génital.

- Connaissant la possibilité de mucocèle appendiculaire, par lésion sténosante maligne de l'implantation de l'appendice, bien qu'il n'y ait aucun signe macroscopique en faveur de cette hypothèse, on préfère pratiquer une colectomie droite limitée, ne dépassant pas l'angle droit, avec rétablissement de la continuité par anastomose iléo-colique termino-terminale.

Suites opératoires :

Il est apparu vers le 8ème jour une petite fistule stercorale, qui s'est tarie en une quinzaine de jours.

L'examen anatomo-pathologique (Dr. MEMBER) (19-6-1959)

A été le suivant : mucocèle appendiculaire.

"La paroi, dans l'ensemble dépourvue de muqueuse, comporte un tissu fibro-musculaire très inflammatoire. Il en est de même dans le fragment de jonction (poche et caecum). Ici, la muqueuse lieberkhünienne est normale. De très nombreux fragments de la substance semi-liquide ont été examinés : il s'agit d'une substance anhiste, finement fibrillaire, muci-carminophile. On ne trouve aucune formation cellulaire tumorale. Il s'agit donc d'une mucocèle sans aucun caractère histologique de malignité".

La patiente a été revue dans le courant de l'année 1960, en bon état et calmée de ses douleurs du flanc droit. Après un temps de latence de deux ans, elle

2 - Revient consulter en janvier 1962

- Pour une augmentation de volume de l'abdomen (sans aucun autre signe fonctionnel), d'apparition assez brutale, en moins de 3 mois.

- L'examen physique

. montre effectivement un abdomen assez gros à paroi tendue, mate dans l'ensemble, sans les signes de percussion d'un épanchement ascitique libre.

. Au palper : une sensation de cavité abdominale pleine, peu dépressible, et la perception diffuse de petites nodosités de la taille d'une mandarine.

. Aux T.V. et T.R. : une sensation de blindage des culs-de-sac avec un col utérin peu mobile, sans qu'on puisse identifier, à proprement parler, une ou plusieurs tumeurs pelviennes bien déterminées.

La malade est alors réhospitalisée dans le service. Les différents examens pratiqués ne décèlent rien d'autre, en particulier :

- pas d'épanchement thoracique,

- pas de tumeur gastrique ou colique radiologiquement repérable,

- en outre : fonctions cardiaque, respiratoire, rénale et hépatique, non perturbées.

- On décide une nouvelle intervention exploratrice qui a lieu le 21/3/1962 (G. CERBONNET et J.H. RAVINA) :

Médiane sous-ombilicale un peu agrandie au-dessus de l'ombilic.

Aspect typique d'une maladie gélatineuse du péritoine, absolument généralisée, du pelvis à l'étage sus-mésocolique, avec présence de zones où la substance mucoïde est conglomérée en amas plus denses, et qui doivent correspondre à la sensation de nodules au palper, puisqu'il n'y a, nulle part, associée de véritable tumeur sur l'épiploon, sur les viscères et le péritoine. En particulier, on ne trouve pas de processus tumoral au niveau de l'anastomose iléo-colique, antérieure. Pas de métastase hépatique.

Par contre, dans le petit bassin, on trouve une tumeur ovarienne BILATERALE, plus volumineuse à droite, où elle a la taille d'un pamplemousse, qu'à gauche. De chaque côté, la tumeur a un aspect typique de tumeur VEGETANTE d'aspect mucoïde caractéristique.

On pratique :

. une hystérectomie supra-vaginale avec annexectomie bilatérale,

. et un nettoyage aussi complet que possible de l'épanchement gélatineux,

. fermeture sans drainage.

- L'examen anatomo-pathologique est fait par le Professeur Agrégé L. ORCEL qui répond (27-3-1962) :

"Morphologiquement, j'interprète les lésions ovariennes comme un épithélioma colloïde qui paraît s'être développé à partir d'un kyste mucineux multiloculaire. La tumeur s'étend au péritoine et tapisse un large segment de la séreuse utérine". L'utérus est sénile".

A cette occasion, le Dr. MEMBER a bien voulu transmettre au Dr. ORCEL les coupes, de l'opération appendiculaire ancienne, et celui-ci, confirme le diagnostic initial de mucocèle, tout-à-fait bénigne.

- Les suites opératoires :

Sont sans incident ; la malade est soumise ensuite à une télécobaltothérapie complémentaire faite par le Dr. GUERIN, et qui consiste en une irradiation pelvienne, en 4 champs, distribuant 2.700 rads par champ.

La malade est surveillée très régulièrement ensuite.

3 - En juillet 1962, l'état est stationnaire, permettant la déambulation, mais l'examen de l'abdomen donne la sensation qu'il n'est pas parfaitement vide et plat, sans montrer, cependant, de récidive véritable.

A partir de janvier 1963

Apparaissent des douleurs lombo-iliaques avec difficultés de défécation ; les examens radiologiques du rachis ne montrent aucune image métastatique, et les rectoscopies aucune anomalie du versant muqueux ; simplement, au T.R., existe une infiltration diffuse avec un certain bombement de la paroi antérieure du rectum.

On arrive à calmer ces douleurs, et ces troubles de la défécation par des soins banaux.

4 - C'est en avril 1963 qu'on acquiert pour la première fois la certitude d'une reprise évolutive ; alors que la malade est améliorée sur le plan de ses douleurs et de la défécation, elle vient consulter parce qu'elle présente des leucorrhées abondantes, et par l'orifice cervical on voit s'écouler du mucus épais, que l'examen cytologique, fait par le Pr. Agrégé DE BRUX, range dans la classe V avec le diagnostic de "CARCINOME CYLINDRIQUE GLANDULAIRE ET SECRETANT MUCOIDE". L'étalement sur lame révèle en effet :

- du sang,
- de nombreux éléments inflammatoires,
- des polynucléaires, histiocytes, lymphocytes,
- du mucus, des cellules vaginales basales,

et quelques amas de cellules à noyau volumineux ayant l'aspect de cellules en "bague à châton", comme on en voit dans les cancers colloïdes muqueux.

En mai 1963.

Les signes cliniques et cytologiques sont les mêmes.

5 - En novembre 1963 :

On est obligé d'hospitaliser à nouveau la malade parce qu'elle présente une brusque augmentation de volume de l'abdomen avec :

- douleurs abdominales,
- dyspnée,
- altération de l'état général et état subfébrile autour de 38°.

Cliniquement, on observe un état semblable à celui de 1962 : gros ventre plein de conglomérats iliaques droits et pelviens droits. Par contre, aucune métastase lointaine n'est perceptible et il n'y a pas de signe d'épanchement pleural.

Du 13-11-1963 au 11-6-1964, date de sa mort, la malade subit un traitement (par le cortancyl et des cures fractionnées d'Endoxan) qui agit assez bien sur l'état général, mais qui n'a jamais permis d'obtenir la régression ni l'assèchement de l'épanchement. Peut-être ce traitement a-t-il freiné l'augmentation du mucopéritoine, que l'on a été obligé de ponctionner, à trois reprises, seulement (à des intervalles de 6 semaines à 2 mois) afin de soulager une certaine gêne respiratoire avec sensation de tension, pénible pour la malade. Chaque fois, d'ailleurs, il a fallu faire une petite ouverture au bistouri pour évacuer, par aspiration et pression, le maximum d'épanchement.

La mort a été l'aboutissant d'une cachexie progressive, sans occlusion intestinale ou anurie, sans métastases, en particulier pleuro-pulmonaire ; ce qui a été confirmé par l'autopsie du 12-6-1964 : seule la cavité abdominale était envahie par la carcinose. Celle-ci a eu une évolution assez lente.

C - L'étude de cette observation pose d'emblée le problème suivant : le premier acte chirurgical aurait-il pu être plus radical ? A postériori, on est obligé de considérer que l'atteinte ovarienne pouvait être contemporaine de celle de l'appendice. Seul l'examen anatomo-pathologique des ovaires, à ce moment-là, aurait pu trancher.

oOo

C H A P I T R E III

OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

Nous avons trouvé, dans la littérature, 56 cas de réactions mucoïdes associées de l'ovaire et de l'appendice dont 54 cas avec mucopéritoine. Voici, résumées, celles dont nous avons pu prendre connaissance directement, qui sont au nombre de 49, dont 5 sans mucopéritoine associé, ces dernières sont :

- l'observation 2 de ALBERTIN (1909),
- l'observation de CORNILLON (1933),
- l'observation de GAGLIARDI (1953),
- l'observation 1 de ANTONOPOULOS (1963),
- l'observation de ZINELLI (1965).

I - 1 OBSERVATION DE SCHUMANN E.A. (1908).

Découverte à la laparotomie, chez une femme de 53 ans, ménopausée depuis 10 ans, et consultant pour augmentation de volume de l'abdomen :

- d'un cystadénome de l'ovaire gauche rompu avec maladie gélatineuse du péritoine et
- d'un appendice kystique, dilaté dans son 1/5 proximal.

On pratique une hystérectomie totale avec annexectomie et appendicectomie ; toilette péritonéale soigneuse. Rechute trois ans après et mort par cachexie.

II - 2 OBSERVATIONS D'ALBERTIN M. (1909).

- Observation 1

Concerne une femme de 64 ans ayant eu 4 enfants, ménopausée depuis l'âge de 48 ans, se plaignant de :

- l'augmentation progressive de son abdomen depuis 5 mois,

- accompagnée de douleurs vives depuis 2 mois et demi,

- et d'oedème des membres inférieurs, récent.

L'examen fait soupçonner l'existence d'une tumeur de l'ovaire avec ascite (la paracenthèse ayant ramené 2 cm3 de liquide gélatineux) et l'intervention permet de découvrir un mucopéritoine abondant (12 litres) provenant de la rupture d'un kyste de l'ovaire gauche, du volume d'un gros poing. L'appendice est hypertrophié, ressemble à un oeuf de poule. On pratique :

- l'ablation de l'ovaire gauche et une hystérectomie subtotale avec ablation des annexes droites et de l'appendice, tout d'une pièce.

- Toilette péritonéale soigneuse et résection d'un morceau de péritoine pariétal postérieur.

L'examen histologique révèle des villosités à l'intérieur de la paroi du kyste mucineux de l'ovaire gauche.

- Observation 2

Il s'agit d'une malade se portant parfaitement bien 15 ans après avoir subi l'ablation de l'utérus, des annexes et de l'appendice, pour kyste mucoïde de l'ovaire droit, non rompu, avec "généralisation" à l'appendice qui contenait un liquide gélatineux semblable à celui de l'ovaire. Il n'y avait pas d'épanchement péritonéal et, dans ce cas, ALBERTIN explique la mucocèle par le voisinage des deux organes : la propagation se faisant selon les voies lymphatiques réunies en un faisceau contenu dans le ligament "appendiculo-ovarien de Clado".

III - 3 OBSERVATIONS D'AHLSTRÖM E. (1909) cité par KRIVSKY.

Trois cas de mucopéritoine associé à un kyste de l'ovaire avec mucocèle appendiculaire.

- Observation 1

L'appendice non obstrué était dilaté et présentait un kyste mucoïde situé sous la tunique musculaire de l'organe. Le kyste de l'ovaire et la "métastase" appendiculaire (pour l'auteur) furent enlevés et il n'y eut pas de rechute pendant les quatre années qui suivirent l'intervention.

- Observation 2

Le kyste ovarien éclata au cours de l'opération et l'examen de sa paroi ne décèla pas d'autre solution de continuité. Le péritoine était parsemé de dépôts gélatineux et l'appendice était porteur d'une mucocèle ; elle-même rompue, et identique, par son épithélium muqueux et par son contenu, à la lésion ovarienne.

Aucune rechute notée pendant 2 ans et 3 mois.

- Observation 3

L'auteur découvrit un kyste de l'ovaire gauche rompu avec une tumeur semblable à un "kyste" siègeant sur l'appendice et déversant lui aussi son contenu dans la cavité péritonéale, parsemée de multiples nodules gélatineux, surtout au voisinage du caecum.

IV - 1 OBSERVATION D'EDEN T.W. (1912).

Une femme de 46 ans, ménopausée précocement à 35 ans (depuis 11 ans), consulte pour :

- une augmentation de volume de l'abdomen, progressive. On pratique l'ablation d'un kyste de l'ovaire droit rompu avec une grande quantité de gélatine dans le péritoine, dont une partie adhère fortement, rendant la toilette péritonéale difficile, et incomplète. Les annexes gauches sont normales.

Deux ans et demi après l'opération, la malade présente une récidive et est opérée une seconde fois : à l'ouverture, on découvre un kyste rompu de l'ovaire gauche, émettant une gelée claire, "pulpe d'orange", et un appendice augmenté de volume de façon cylindrique du sommet à la pointe. Après l'ablation de l'ovaire kystique et de l'appendice, la toilette péritonéale complète est à nouveau impossible. Le contenu de l'appendice et du kyste de l'ovaire est semblable : gélatineux, et l'examen histologique révèle au sein de l'épithélium, en partie détruit, de-ci, de-là, des cellules "sécrétrices de mucus" bien conservées. Au niveau de l'appendice, il est évident que le mucus provient des cellules dont certaines sont distendues à éclater, et d'autres réduites à leur noyau. Cette sécrétion est indépendante de l'ovaire : pour EDEN, il s'agit de la survenue indépendante et simultanée de malade gélatineuse de l'ovaire et de l'appendice.

La patiente est en bon état local un an et demi après la deuxième intervention.

V - 1 OBSERVATION DE BONDY (1913).

A propos d'un cas personnel de mucopéritoine associé à un kyste pseudo-mucineux des ovaires, de la taille d'une tête d'homme, d'un côté, d'un oeuf de poule de l'autre côté, avec dilatation de l'appendice en forme de "cornue" se révèlant pleine de substance gélatineuse, à la coupe ; l'auteur suggère que, dans tous les cas d'épanchement gélatineux, l'appendice est le premier organe atteint et qu'il est à l'origine de la triade.

VI - 1 OBSERVATION DE RATHE (1913)

Chez une malade de 41 ans, se plaignant de douleurs pelviennes depuis deux ans, on intervient avec le diagnostic de kyste ovarien et on découvre un mucopéritoine avec atteinte kystique bilatérale des ovaires, que l'on enlève. Trois ans après, la patiente présente un tableau de carcinose pelvienne ; à la laparotomie, on découvre un semis de tumeurs gélatineuses et un appendice kystique (de 8 cm. sur 4), dont on pratique l'ablation avec résection la plus complète possible de noyaux gélatineux. L'évolution se fait vers la cachexie.

L'examen des pièces opératoires révèle la même structure kystique gélatineuse et RATHE pense que l'appendice est le siège d'une métastase d'origine ovarienne, au même titre que le péritoine.

VII - 1 OBSERVATION DE BAILEY F.W. (1916)

Une femme de 52 ans, multipare, consulte pour une augmentation de volume de l'abdomen accompagnée de nausées et constipation. On pose le diagnostic de tumeur ovarienne.
Dès l'incision, on découvre un kyste de l'ovaire gauche, rompu, semble-t-il, avec épanchement gélatineux généralisé et une mucocèle appendiculaire nettement rompue. On pratique l'ablation de la tumeur ovarienne et de la trompe gauche ainsi qu'une appendicectomie.

L'examen anatomo-pathologique confirme le diagnostic de kyste mucoïde multiloculaire et d'appendice kystique (7 cm. sur 2,5), dont la base est obstruée par du tissu fibreux dense, contenant de la gélatine.

La malade ne présente aucune récidive 6 mois après l'opération.

VIII - 1 OBSERVATION DE HARTMANN H. ET BINET L. (1918)

Une malade âgée de 51 ans, se plaignant de douleurs aiguës abdominales et d'amaigrissement, est opérée avec le diagnostic de "tumeur kystique avec réaction péritonéale".

A l'intervention, l'épanchement a l'aspect d'une "gelée de groseilles" blanche et il existe un kyste multi-loculaire de l'ovaire droit, dont l'une des poches, largement déchirée, laisse voir à l'intérieur une tumeur bourgeonnante grisâtre, du volume d'un poing ; ce kyste adhère à la paroi pelvienne. Présence d'un hydrosalpinx à gauche.

On pratique une hystérectomie subtotale avec annexectomie bilatérale et ablation de l'appendice, dont l'aspect est très évocateur de mucocèle et qui adhère à la tumeur droite.

L'épanchement récidive 6 ans après, et la malade meurt en 1 an, sans nouvelle tumeur nettement palpable. L'examen anatomo-pathologique montrait au niveau de l'appendice, une atrophie muqueuse avec conservation des cellules

caliciformes à mucus, et résorption de celui-ci dans les lymphatiques de la paroi.

Les auteurs pensent qu'il peut s'agir de la coëxistence de tumeur ovarienne et de lésion inflammatoire chronique de l'appendice, entraînant la production de gélatine. Ils insistent sur le pronostic plus favorable du mucopéritoine d'origine, purement, appendiculaire.

IX - 1 OBSERVATION DE KRIVSKY L.A. (1921)

Dans une revue très complète sur le "pseudo-myxome" péritonéal, l'auteur présente 1 cas d'association.

Chez une nulligeste de 37 ans, hospitalisée pour aménorrhée avec distension abdominale depuis 3 mois, accompagnée de douleurs vives, de diarrhée et d'un léger oedème des membres inférieurs ; on pratique une ponction d'ascite qui ramène un peu de liquide épais et visqueux, et on porte le diagnostic de tumeur ovarienne avec épanchement gélatineux. Dès l'ouverture du péritoine, on découvre des amas de gélatine, ayant l'aspect d'un "poisson en gelée", disséminés, mais non adhérents au péritoine ; un kyste multiloculaire pédiculé siège sur l'ovaire gauche, il a la taille d'une tête de "nouveau-né" et son contenu est identique à celui des "amas" gélatineux. Sa paroi est rompue en plusieurs endroits, et le pédicule est tordu. On en pratique l'ablation, ainsi que celle de l'appendice épaissi, de forme ovale (6,5 cm. sur 3), et porteur de 3 diverticules rompus, dont le contenu, ainsi que celui de la lumière appendiculaire, est identique à la gelée du kyste ovarien. La base est obstruée.

L'examen histologique montre, au niveau de l'ovaire et de l'appendice, le même épithélium cylindrique muco-sécrétant, en grande partie exfolié au niveau de ce dernier. Malheureusement, les noyaux péritonéaux n'ont pas été examinés.

L'auteur est le premier à émettre trois hypothèses importantes :

1 - Celle de la greffe possible de cellules histologiquement bénignes, acquérant un potentiel "malin" du point de vue évolutif et non morphologique ;

2 - celle de la prédisposition de certains organismes à sécréter de la substance gélatineuse simultanément, en plusieurs points différents.

3 - Enfin, il attire l'attention sur l'appendice, que l'on doit toujours examiner, au cours de toute intervention pour kyste mucineux de l'ovaire, voire même, enlever systématiquement.

KRIVSKY insiste sur le pronostic réservé de cette affection, à récidive locale ; dans le cas de sa malade, l'examen révèle, 7 mois plus tard, un empâtement du cul-de-sac latéro-utérin droit, qui gagne le cul-de-sac gauche en 14 mois.

X - 2 OBSERVATIONS DE NOVAK E. (1922)

- Observation 1

Elle concerne une patiente de 73 ans, hospitalisée pour distension de l'abdomen depuis 9 mois, accompagnée de métrorragies, dans les premiers mois, n'ayant aucun antécédent notable (nullipare, ménopausée à 45 ans).

A l'intervention, il existe un épanchement gélatineux provenant de la rupture d'un kyste multiloculaire de l'ovaire droit, sans métastases évidentes. L'appendice est dilaté (1,35 cm. de diamètre sur 3 cm. de long). Les deux lésions sont enlevées, mais la malade meurt, cependant, 10 mois plus tard, d'altération sévère de l'état général avec troubles digestifs.

- L'observation 2

Est celle d'une femme de 39 ans dont l'augmentation de volume de l'abdomen est, là encore, le signe prédominant, accompagnée de douleurs lombaires et d'aménorrhée depuis trois mois ; vomissements et dyspnée complètent le tableau.

Dès l'ouverture de l'abdomen, issue de liquide gélatineux et sanglant que l'on évacue (10 litres). On découvre alors un énorme kyste de l'ovaire gauche, rompu, et un kyste de l'ovaire droit envahissant le ligament large. L'appendice est piriforme, plus volumineux que la normale ; il existe un essaimage de greffes gélatineuses sur tout le péritoine, les intestins, les culs-de-sac.

On pratique une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale et appendicectomie.

Revue 5 mois après, la malade est en bonne santé.

Pour ces deux patientes, l'examen anatomo-pathologique confirme le diagnostic de kystes ovariens pseudo-mucineux, respectivement

de 25 cm. - 20 - 15 cm.
de 20 - 20 - 15 cm.
et de 15 - 10 - 8 cm.

Seul le kyste de l'ovaire droit, de la deuxième malade, se révèle porteur de papilles blanchâtres.

Les appendices sont, tous deux, siège d'une mucocèle : dans le premier cas, il y a des papilles qui envahissent la lumière appendiculaire, mais ne pénètrent pas de façon évidente dans la tunique musculaire. Tous les prélèvements effectués pour analyse chimique, mettent en évidence la présence d'une pseudo-mucine.

XI - 2 OBSERVATIONS DE RIES E. (1924)

- Observation 1

La première observation relate l'histoire d'une patiente de 57 ans, ayant présenté depuis 6 ans des épisodes de douleurs iliaques droites avec fièvre, accompagnées depuis deux ans d'augmentation de volume de l'abdomen, contrastant avec un amaigrissement de 14 livres ; elle s'inquiète, finalement, de percevoir elle-même, une tumeur dans la fosse iliaque droite, et d'une incontinence d'urine, à l'effort, apparue récemment.

A la laparotomie, on découvre un mucopéritoine, provenant d'un énorme kyste de l'ovaire gauche, perforé en son extrémité, que l'on enlève facilement ainsi que les annexes droites, qui sont normales. L'appendice, noyé dans un amas gélatineux, est distendu ; on l'enlève avec le bas-fond caecal.

La malade est vivante, 17 ans après cette opération.

L'examen microscopique des pièces opératoires, permet de reconnaître un kyste multi-loculaire pseudo-mucineux, dont l'ouverture a la taille d'une paume ; un appendice épaissi, obstrué en son milieu par une masse papillomateuse, dont les cellules sont semblables à celles de la muqueuse du kyste ovarien ; cette masse est noyée dans de la gélatine.

- Observation 2

Elle concerne une malade de 40 ans, qui se plaint, elle aussi, de distension abdominale et chez qui l'intervention permet d'enlever :

1 - Un énorme kyste de l'ovaire droit, de la taille d'une tête d'homme, déversant son contenu dans le péritoine.

2 - Un petit kyste, non rompu de l'ovaire gauche ;

3 - l'appendice, du volume d'un pouce, enrobé de substance mucoïde. Ce dernier, à l'examen microscopique, présente une double oblitération de sa lumière, avec présence de diverticules et début de formation papillomateuse. L'épithélium muqueux est identique à celui des ovaires, qui sont le siège de cystadénomes pseudo-mucineux.

RIES insiste sur la nécessité de l'examen systématique de l'appendice, lors de la découverte d'un mucopéritoine d'origine ovarienne, et il ébauche la théorie de l'appendice faisant partie d'un système "émonctoire" de la substance gélatineuse.

XII - 2 OBSERVATIONS DE FAIRBAIN J.S. (1928)

- L'observation 1

Est personnelle. Il s'agit d'une femme de 47 ans, ménopausée, se plaignant depuis 4 mois de l'augmentation de volume de son abdomen avec dyspnée et extra-systoles, à l'effort, ainsi que d'anorexie et constipation. Hospitalisée pour apparition brutale, 4 jours auparavant, d'une douleur ombilicale aiguë, constante, s'accentuant 2 heures après les repas et accompagnée de vomissements post-prandiaux.

Une tentative de paracenthèse n'ayant ramené que quelques fragments de substance gélatineuse, on décide d'intervenir et on évacue une très grande quantité de gelée "citron" provenant de la rupture de l'un des deux kystes de l'ovaire droit. On enlève ce dernier avec l'appendice qui est noyé dans la substance colloïde.

L'examen anatomo-pathologique des pièces opératoires met en évidence l'aspect multi-loculaire pseudo-mucineux du kyste rompu, et l'aspect dermoïde avec substance sébacée et cheveux, du kyste intact. Par ailleurs, l'appendice

enferme, dans sa lumière, une enclave, qui est la réplique exacte de la structure épithéliale du kyste gélatineux.

- Observation 2

Au cours de la discussion qui suivit cette communication, J.P. HEDLEY cita un cas semblable, chez une malade de 54 ans, ménopausée depuis 2 ans, ayant présenté 6 mois auparavant des métrorragies pendant 2 mois, et opérée pour kyste de l'ovaire ; on découvrit en effet, à la laparotomie, un kyste de l'ovaire gauche déversant son contenu dans la cavité péritonéale et un moignon appendiculaire (cette malade ayant été appendicectomisée 3 ans auparavant) épaissi, dont l'examen histologique révèla exactement le même épithélium, muco-sécrétant, que celui du kyste ovarien. L'auteur signale, en outre, chez cette malade, la présence d'un utérus fibromateux qui, fut également enlevé.

XIII - 3 OBSERVATIONS DE DOUGAL D. (1931).

- Observation 1 et observation 2

Les deux sont personnelles à l'auteur, et concernent des patientes de 41 et 44 ans, se plaignant toutes deux de : douleurs abdominales vagues, avec "gonflement" très important de l'abdomen. Dans les deux cas, il découvre à la laparotomie un kyste ovarien rompu donnant naissance à un épanchement gélatineux, couleur "fraise" dans le deuxième cas, et chaque fois l'appendice augmenté de volume est rempli de substance gélatineuse, métastase (pour l'auteur) de la lésion ovarienne ; cependant, dans la discussion qui suit sa communication, le président W.W. KING (de Sheffield) rapporte un cas personnel d'association de muco-péritoine avec kyste pseudo-mucineux de l'ovaire et mucocèle appendiculaire, dans lequel l'appendice semblait être le siège de la lésion primaire, car lui seul était rompu.

XIV - 1 OBSERVATION DE HENTZ V.G. (1932).

Il s'agit d'une patiente de 52 ans, ayant subi, 10 ans auparavant, une hystérectomie totale avec ovariectomie gauche, et kystectomie droite, pour fibrome utérin et kystes ovariens bilatéraux ; venant consulter pour une augmentation

de volume de l'abdomen avec dyspnée légère à l'effort, le tout apparu récemment, alors que, depuis 5 mois, elle souffrait de constipation opiniâtre avec sensation de plénitude abdominale - on perçoit à l'examen une tumeur kystique, d'origine pelvienne, atteignant l'appendice xyphoïde, et on découvre à l'intervention :

- un énorme cystadénome pseudo-mucineux multiloculaire développé aux dépens du moignon de l'ovaire droit restant, et responsable d'un mucopéritoine abondant ;

- un appendice kystique, en forme de "poire", sans obstruction visible : mucocèle évidente.

La malade est en bon état local et général un an plus tard.

XV - 1 OBSERVATION DE CORNILLON A. (1933)

Concernant une femme de 50 ans, ménopausée à l'âge de 48 ans et demi, et présentant depuis 1 an et demi une augmentation du volume abdominal, avec sensation de pesanteur et dyspnée croissante.

Cette dyspnée devient insupportable en 6 mois et l'alimentation est difficile ; c'est alors que surviennent des douleurs aiguës, croissantes, des flancs, obligeant la malade à se faire hospitaliser.

Elle est opérée avec le diagnostic de "kyste ovarien géant" ; on découvre, dès l'ouverture, un énorme kyste pseudo-mucineux pédiculé, développé aux dépens de l'ovaire droit et que l'on a du mal à extraire tant son contenu est dense ; un utérus porteur de plusieurs myomes, dont l'un pédiculé et d'aspect végétant, au niveau du fond ; enfin un appendice kystique, semi-lunaire de forme, siège d'une mucocèle évidente.

On pratique une hystérectomie subtotale sans conservation annexielle (malgré l'ovaire gauche sain) et une appendicectomie.

L'évolution est très favorable pendant les 6 mois qui suivent l'intervention, brève période au-delà de laquelle, la malade ne revient pas consulter.

XVI - 3 OBSERVATIONS DE VON NAGY G. (1933)

- Observation 1

Concerne une patiente de 58 ans, se plaignant depuis 4 mois de douleurs abdominales basses avec gonflement sensible de l'abdomen.

On porte le diagnostic de tumeur ovarienne gauche et on intervient ; de la cavité péritonéale s'échappe, en abondance, une substance mucoïde ; on découvre un kyste ovarien gauche multiloculaire, éclaté au niveau de sa paroi antérieure, remarquablement amincie. Du côté droit, existe un kyste semblable, de la taille d'une orange, dont les parois sont intactes. On enlève les deux annexes, on évacue 18 kilogs de masses gélatineuses, et on pratique, enfin, l'ablation de l'appendice dont l'extrémité libre, dilatée et fusiforme, est porteuse d'un nodule gélatineux de la taille d'une noix. A l'ouverture de cet appendice, on voit nettement une fissure, admettant le passage d'une sonde, permettant à ce nodule de communiquer avec la lumière remplie, elle aussi, de substance mucoïde. VON NAGY se base sur cet aspect, pour suggérer que la perforation s'est effectuée en dehors en dedans, et que l'atteinte appendiculaire est secondaire à celle de la séreuse, cette dernière étant due à la lésion ovarienne !

- Observation 2 et observation 3 -

L'auteur cite deux autres cas dont l'histoire clinique et les découvertes opératoires sont superposables : Il s'agit de malades âgés, respectivement, de 68 et 46 ans, dont la laparotomie révèle un épanchement gélatineux, avec un kyste multiloculaire de l'ovaire gauche, perforé. L'ovaire droit est normal dans les deux cas. L'appendice dans le premier cas, est dilaté à son extrémité, de la taille d'un pouce, et porteur de petits nodules de substance gélatineuse sur sa face externe ; Dans l'autre cas, il est allongé et son extrémité distale a la taille d'une noisette. Dans l'un et l'autre cas, il fut impossible de découvrir la moindre solution de continuité de la paroi appendiculaire.

XVII - 2 OBSERVATIONS D'ANTOINE T. (1935)

- L'observation 1 relate l'histoire d'une femme de 60 ans, ménopausée depuis 10 ans, souffrant depuis 4 mois de crampes abdominales, et depuis quelques semaines seulement de troubles urinaires discrets ; L'augmentation, du volume ...

l'abdoemn malgré un amaigrissement général, est plus récente. On soupçonne une tumeur maligne de l'ovaire et on intervient. Les deux ovaires sont porteurs de kystes, ayant chacun la taille d'une "tête de foetus à terme", et déversant, tous deux, leur contenu dans la cavité péritonéale. On constate la présence de petits nodules gélatineux sur tout le péritoine : on enlève les deux annexes et l'utérus, on ne vérifie pas l'aspect de l'appendice. La malade meurt, 11 jours après l'intervention ; à l'autopsie, on découvre que l'appendice est le siège d'une sécrétion mucoïde, comblant sa lumière. La muqueuse est polypoïde et ses parois sont épaissies. La pointe appendiculaire pénètre le caecum. Le diagnostic histologique est celui de "mucocèle latente" bien que l'aspect de l'épithélium soit de type intestinal habituel, à prolifération adénomateuse. ANTOINE pense que la stérilité du contenu n'étant plus assurée, à cause de la communication établie avec le caecum, il s'est produit une régression partielle de cette mucocèle.

Par ailleurs, l'examen microscopique des autres pièces opératoires et biopsies, confirme le diagnostic de mucopéritoine, et de cystadénome pseudo-mucineux ovarien, bilatéral.

- Observation 2

La deuxième observation concerne une femme de 45 ans, nullipare, ayant des antécédents gynécologiques importants : un avortement et des épisodes de paramétrite et pelvi-péritonite d'origine gonococcique. Cette patiente vient consulter pour des méno-métrorragies qui l'inquiètent. On porte le diagnostic de "fibrome et tumeurs annexielles indéterminées", et on décide de l'opérer ; on a la surprise de découvrir un épanchement gélatineux abondant, avec essaimage péritonéal de nodules ayant l'aspect de "tapioca". Il existe, en effet, sur l'utérus, un myome de la taille d'une noix, l'ovaire droit est le siège d'un kyste rompu du volume d'une orange ; à gauche existe un kyste plus petit. On enlève l'utérus, les annexes, et l'appendice qui est épaissi et recourbé, sans perforation visible.

Le diagnostic anatomo-pathologique est celui de kystes ovariens pseudo-mucineux, et kyste mucoïde appendiculaire. On fait subir à la malade un traitement radiothérapique complémentaire, post-opératoire, et l'examen clinique, pratiqué 6 mois plus tard, est strictement normal.

XVIII - 1 OBSERVATION DE MEYER R. ET ROCKSTROH H. (1936)

Il s'agit d'une patiente de 46 ans, grande multipare (7 grossesses, dont la dernière remonte à 12 ans) se plaignant de constipation opiniâtre avec altération de l'état général, depuis 1 mois, et de distension abdominale depuis 14 jours. A l'intervention, on pratique l'ablation de kystes multiloculaires à contenu pseudo-muqueux, bilatéraux, tous deux énormes ; d'un utérus porteur de plusieurs noyaux fibromateux ; enfin d'un appendice dilaté, en forme de "saucisse" d'où la gélatine s'écoule par plusieurs points de perforation et dont l'examen histologique confirme, en effet, la présence de plusieurs "solutions de continuité" au niveau de sa paroi très mince, bien que la muqueuse forme des papilles, par endroits. Cette structure est analogue à celle de l'épithélium kystique ovarien.

L'examen de contrôle de cette malade, 6 mois plus tard, est très satisfaisant.

XIX - 4 OBSERVATIONS DE MOULONGUET P. (1942) reprises par MALEYSSON C. dans sa thèse (1956).

- Observation 1 -

Concerne une patiente de 56 ans, inquiétée par des métrorragies post-ménopausiques accompagnant une augmentation de volume de l'abdomen et une altération de l'état général.

On l'opère avec le diagnostic de "kyste de l'ovaire" et on enlève :

- Deux kystes ovariques à paroi mince et fragile, à contenu poisseux "pris en gelée". Le gauche rompu, le droit intact, histologiquement de type mucoïde à cellules caliciformes.

- L'appendice, semblable à un cornichon, érigé, à paroi épaisse jaunâtre non perforée, ne paraissant pas oblitéré, à contenu gélatineux un peu plus clair que celui des kystes, d'exérèse difficile car très adhérent.

- L'utérus (on pratique une hystérectomie subtotale) dont la muqueuse est en état d'hyperplasie manifeste avec hypersécrétion de mucus, très remarquable chez une femme ménopausée depuis 7 ans.

- L'épanchement gélatineux péritonéal est peu abondant, adhère peu à la paroi : semblable à de la "colle" on l'extrait en totalité, et on n'y retrouve pas de cellules caliciformes, au microscope.

Cependant, il récidive 1 an et demi après l'intervention : on découvre alors de nombreuses greffes métastatiques du bord libre de l'épiploon, que l'on résèque. Il n'existe pas d'autres métastases mais la plus grande partie des anses intestinales et du colon est recouverte d'un piqueté rougeâtre. A cause de cet aspect, la malade est soumise à un traitement radiothérapique et, suivie par la suite depuis 10 ans, semble guérie.

- L'observation 2 relate l'histoire d'une femme de 60 ans, adressée pour augmentation de volume de l'abdomen semblant remonter à deux ans auparavant, et signes de compression : oedème et cyanose du membre inférieur gauche, faisant porter quelques réserves, sur le pronostic du kyste ovarien diagnostiqué.

En fait, à la laparotomie, on trouve un épanchement gélatineux rosé provenant de la rupture d'un kyste multilobé pseudu-mucineux de l'ovaire droit (avec cellules caliciformes à mucus), que l'on enlève, ainsi que les annexes gauches qui sont saines. Il existe des greffes, très nettes, sur les ligaments et sur le grêle, avec formations entéroïdes décelées au microscope, en certains points.

L'hystérectomie subtotale permet de découvrir une sécrétion de mucus au niveau des trompes.

Enfin, l'appendice court mais renflé est le siège d'une mucocèle typique, avec cellules caliciformes.

L'évolution est très favorable, malgré les réserves pronostiques dues à l'aspect clinique, et à la présence de greffes sur le péritoine. Revue à deux reprises 3 et 4 ans après l'intervention, pour fracture chirurgicale de l'humérus puis sciatique, l'état général et abdominal local étaient, chaque fois, excellents !

- Observation 3

Il s'agit d'une malade de 49 ans, présentant une distension abdominale récente (10 jours) avec nausées et asthénie, chez qui l'examen fait porter le diagnostic de cancer avec métastases péritonéales, et dont l'intervention permet de découvrir :

- Une très abondante ascite gélatineuse, rosée, due à la rupture d'un gros kyste mucoïde multiloculaire de l'ovaire droit, avec essaimage péritonéal de vésicules, véritables "phlyctènes" très adhérentes, révèlant une organisation de la substance mucoïde dans un tissu conjonctif vasculaire, à l'examen histologique.

- L'appendice blanchâtre, légèrement renflé à la pointe, est le siège d'une mucocèle du 1/3 distal (avec hypercrinie et réaction positive au mucicarmin)et ne présente pas d'obstruction visible.

Son ablation, ainsi que l'hystérectomie subtotale, sans conservation annexielle, donne de bons résultats ; puisque cette malade est revue, plus d'un an après l'opération, et ne présente aucun signe de récidive.

Signalons, dans ce cas, l'absence de toute image histologique de sécrétion au niveau des trompes et de l'utérus.

- Observation 4

Elle concerne une patiente de 64 ans, opérée pour masse abdominale découverte à l'occasion de métrorragies de sang noirâtre, persistantes depuis 6 mois, et augmentation progressive du volume de l'abdomen, accompagnée de quelques troubles urinaires. Cette malade a subi, 22 ans auparavant, une intervention pour maladie gélatineuse du péritoine, due à un volumineux kyste mucoïde ovarien rompu.

A la laparotomie, on découvre, à nouveau, un cystadénome pseudo-mucineux, rompu en plusieurs points, qui déverse son contenu dans le péritoine : le nettoyage intégral de ce dernier est impossible ; il existe un aspect poisseux de toutes les anses grêles et du feuillet pariétal. On pratique plusieurs prélèvements à ce niveau, qui ne montrent pas d'images de greffes cellulaires, mais une turgescence et une sécrétion mucoïde des cellules péritonéales, elles-mêmes.

Après avoir pratiqué l'ablation, en bloc, de l'utérus et de l'annexe restante, laissant juste le col en place, on a la surprise de découvrir l'appendice blanc, légèrement distendu, sous-péritonéal, adhérent : on l'enlève aussi. Il est le siège d'une dégénérescence mucoïde avec épithélium en voie de lyse ; il existe deux formations mucipares et un nodule fibreux dans la région péritonéale.

Chez cette malade, comme pour la première, on remarque au niveau de la muqueuse utérine, peu épaisse, de nombreux polypes et quelques microkystes des glandes.

La malade n'est pas revue après sa sortie.

XX - 1 OBSERVATION DE MANCINI G. (1943)

Il s'agit d'une malade dont l'âge n'est pas précisé, ayant eu 4 grossesses normales et ménopausée à 47 ans. Elle se plaint de pesanteur pelvienne soulagée par le décubitus latéral gauche, depuis plus d'un an, accompagnée depuis 5 mois de douleurs violentes, nausées, vomissements et distension abdominale plus marquée à gauche. La malade découvre elle-même, à ce niveau, une tumeur, ce qui l'amène à consulter. A signaler, en outre, constipation et petits clochers thermiques. On intervient et on découvre un épanchement gélatineux abondant avec un volumineux kyste de l'ovaire gauche, qui se vide lors de son extraction ; on fait une hystérectomie subtotale sans conservation annexielle, et une appendicectomie, car cet organe, dilaté en "massue", est rempli de gélatine. Le péritoine est parsemé de nombreuses papilles rose-jaunâtres.

L'examen histologique permet de diagnostiquer un énorme kyste pseudo-mucineux de l'ovaire gauche, non rompu, et une mucocèle typique appendiculaire, sans solution de continuité.

Ce qui entraîne MANCINI à suggérer que le mucopéritoine serait dû à la même cause qui a provoqué les lésions ovarienne et appendiculaire, ou à une ouverture qui se serait refermée.

XXI - 1 OBSERVATION DE FOGLIANI U. ET MARCHETTI M. (1944)

Cette observation porte sur une femme de 58 ans ayant eu 4 grossesses, ménopausée depuis 4 ans ; qui, en l'absence de tout signe subjectif, constate une distension abdominale, suivie, 3 mois plus tard, de douleurs pelviennes droites, d'intensité croissante, à paroxysmes post-prandiaux. Au bout de 4 mois, la malade perçoit elle-même une masse abdominale, qui augmente brutalement en 1 mois, ce qui la décide enfin, à consulter.

On l'opère avec le diagnostic de kyste ovarien, que l'on découvre, en effet, du volume d'une tête d'adulte, développé aux dépens de l'ovaire droit. On en pratique l'ablation ainsi que des annexes gauches, et de l'appendice très dilaté et fusiforme. De nombreuses vésicules gélatineuses, adhèrent intimement au péritoine.

L'examen chimique et anatomo-pathologique des organes enlevés, confirme le diagnostic d'épanchement pseudo-mucineux, de cystadénome ovarien de même nature, et de mucocèle, sans obstruction visible, dont le contenu est analogue à celui du kyste.

Revue 6 mois après l'intervention, la malade est en excellent état général et local.

XXII - 1 OBSERVATION DE ROSENFELD E.D. (1949)

Une malade de 56 ans, ayant déjà subi, 10 ans auparavant, une hystérectomie et annexectomie gauche pour kyste,

Présente une augmentation de volume de l'abdomen due à un épanchement mucoïde diagnostiqué, par paracenthèse, 2 mois auparavant.

On décide de l'explorer et on trouve le pelvis rempli par une énorme masse kystique de l'ovaire droit, qui se révèle être un cystadénocarcinome papillaire pseudo-mucineux ; de nombreuses métastases péritonéales sont visibles.

Durant les 6 années qui suivent l'opération, la malade est hospitalisée 30 fois pour paracenthèse, se plaignant uniquement de l'augmentation de volume de son abdomen. Une nouvelle laparotomie est pratiquée, ensuite, et permet d'enlever une masse kystique néoformée et deux nodules kystiques du mésentère ; microscopiquement ce sont, aussi, des cystadénocarcinomes papillaires colloïdes.

On pratique une radiothérapie complémentaire, et la patiente se remet très bien, sans récidive tumorale ou ascitique, pendant 1 an et 3 mois.

Elle meurt à 63 ans, 7 ans après le début de l'affection, dans un tableau de péritonite généralisée avec occlusion. L'autopsie permet de découvrir l'appendice dont la muqueuse, en un endroit, est papillaire, et contient des cellules caliciformes à mucus, avec une lumière dilatée et perméable. ROSENFELD conclut que l'on doit enlever systématiquement l'appendice, quel que soit son aspect.

XXIII - 1 OBSERVATION DE GAGLIARDI L. (1953)

Chez une femme de 51 ans, ayant eu 6 grossesse et toujours bien règlée, apparaît progressivement une augmentation de volume de l'abdomen accompagnée de sensation diffuse de tension douloureuse depuis plusieurs mois et suivie de ménorragies récentes (2 mois).

On intervient avec le diagnostic de fibromes multiples et kyste de l'ovaire gauche : on pratique une hystérectomie sus-isthmique avec annexectomie bilatérale et ablation de l'appendice, que l'on découvre considérablement dilaté.

L'examen anatomo-pathologique met en évidence :

- un fibrome du corps utérin à développement interstitiel ;
- une tumeur kystique de l'ovaire gauche du volume d'un utérus gravide de 6 mois, pédiculé avec torsion de 90° de ce pédicule, et qui est un cystadénome multiloculaire pseudo-mucineux ;
- une mucocèle appendiculaire typique, avec réduction de la lumière dans sa partie proximale ;
- des annexes droites saines.

La malade est revue 3 ans plus tard, à l'occasion de troubles climatériques, l'examen est normal.

XXIV - 1 OBSERVATION DE JOHNSTON J.H. (1954)

Qui concerne une jeune femme de 38 ans, hospitalisée pour douleurs abdominales diffuses apparues depuis 4 jours, localisées secondairement dans la fosse iliaque droite avec nausées, vomissements et fièvre. L'examen physique permet le diagnostic de péritonite par perforation appendiculaire, et impose l'intervention d'urgence : on trouve du pus très fluide dans la cavité péritonéale, l'appendice est dilaté, entouré de substance mucoïde, que l'on retrouve aussi dans le pelvis. Ablation de l'appendice et drainage. On constate que l'ovaire gauche est porteur d'un petit kyste. L'histologie confirme qu'il s'agit bien d'une mucocèle appendiculaire enflammée et rompue.

La malade est réhospitalisée 15 mois plus tard, à la suite d'un bombement progressif de l'abdomen, depuis 9 mois. Opérée à nouveau pour kystes de l'ovaire bilatéraux, on découvre, en effet, dès l'ouverture, que la cavité

péritonéale est remplie de gélatine qui suinte par la déhiscence de la paroi d'un kyste multiloculaire de l'ovaire gauche ; celui-ci se révèlera être un cystadénome pseudo-mucineux. L'ovaire droit, lui, est porteur d'un kyste endométrial. On pratique une annexectomie bilatérale et une radiothérapie complémentaire dans les suites opératoires.

XXV - 1 OBSERVATION DE TOUZARD J. (1955)

Il s'agit d'une femme de 45 ans, consultant pour polyménorrhée avec métrorragies, accompagnées de douleurs iliaques droites et de nausées.

On pose le diagnostic d'appendicite chronique et de fibrome sous-séreux pédiculé, mais on hésite à opérer la malade, en raison de séquelle importante de tuberculose pulmonaire ancienne, à type de trachéo-bronchite hémorragique. On fait subir à la malade une castration radiothérapique (6.400 r.). Cependant, la tumeur para-utérine augmente, peu à peu, de volume, pour atteindre en 8 mois celui d'une tête d'enfant. On décide alors d'intervenir sous rachianesthésie, et on découvre :

- un très volumineux kyste mucoïde, polylobé, de l'ovaire gauche, de type entéroïde ;

- une volumineuse mucocèle appendiculaire dont les parois et le contenu sont analogues à ceux du kyste ;

- une maladie gélatineuse du péritoine, se limitant à l'issue de quelques centimètres cubes d'ascite "bouillon clair" lors de l'ablation du kyste et à la découverte de quelques vésicules, en "frai de grenouille", adhérentes au Douglas et dans la fosse iliaque droite.

- Une trompe gauche dont la lumière est remplie de gélatine, et qui permet à l'auteur de parler de "mucocèle" tubaire, malgré l'absence de modifications histologiques de la paroi. TOUZARD insiste sur l'absence de toute perforation ou fissure, au niveau du kyste et de l'appendice.

XXVI - 1 OBSERVATION DE MICHOTEY G. ET BRICOT R. (1960)

Concernant une patiente de 67 ans, opérée pour "tumeur de l'ovaire" et chez qui la laparotomie révèle la présence d'une énorme tumeur gélatineuse de l'ovaire gauche, avec épanchement mucoïde très abondant. On pratique une

hystérectomie totale sans conservation annexielle et on découvre, en fin d'intervention, l'appendice, de même aspect que la lésion ovarienne, siège d'une mucocèle typique : on en pratique l'ablation

L'évolution ultérieure n'est pas précisée.

XXVII - 1 OBSERVATION DE MAC NEEL L. (1960)

Il s'agit là d'une jeune femme de 38 ans, qui se plaint de distension de l'abdomen avec douleurs pelviennes sans aucun trouble menstruel.

Un examen gynécologique systématique, pratiqué 9 mois auparavant, était strictement normal ; mais cette fois, on découvre une tumeur pelvienne de la taille d'un utérus gravide de 4 mois et demi, et devant le test de grossesse négatif, on décide de l'explorer.

On tombe, d'emblée, sur l'appendice distendu à paroi déchirée, par où fait issue une substance gélatineuse striée de rose ; cette substance tapisse aussi le péritoine pariétal. Après l'appendicectomie on découvre un ovaire gauche kystique, que l'on enlève également.

L'histologie révèle :

- au niveau de l'appendice, un carcinome avec mucocèle maligne, pseudo-mucineuse, ayant contaminé le pelvis qui est le siège de métastases ;

- au niveau de l'ovaire, deux kystes pseudo-mucineux, multiloculaires.

On ne propose pas de radiothérapie complémentaire post-opératoire, en raison des difficultés d'utiliser des doses cellulaires léthales sur le péritoine.

XXVIII - 1 OBSERVATION DE LARSEN M.S. (1961)

Qui concerne, cette fois, une très jeune femme de 22 ans, dont le volume abdominal avait commencé à augmenter 3 mois auparavant, avec douleurs pelviennes alternativement bilatérales. On découvre à l'examen une tumeur kystique de la taille d'une tête d'enfant et on pratique, à l'intervention, une annexectomie droite, avec appendicectomie systématique, car, dès l'ouverture de l'abdomen,

s'écoulent 4 litres de substance mucineuse. Il existe des nodules granuleux sur le foie et l'épiploon ; l'appendice est noyé dans du tissu myxomateux.

L'examen histologique montre la présence d'un kyste pseudo-mucineux, multiloculaire, rompu avec soupçon d'un début de malignité histologique, et une mucocèle appendiculaire bénigne.

Aucun traitement post-opératoire n'est institué et, exactement un an plus tard, l'intumescence abdominale récidive. Une nouvelle laparotomie exploratrice permet d'évacuer 1 l. 5 de gélatine, et de prélever quelques uns des nodules qui parsèment les viscères et le péritoine ; l'examen microscopique montre la ressemblance de ces lésions, avec les métastases du cancer colloïde du tube digestif. On pratique une radiothérapie post-opératoire qui n'empêche pas une récidive, très rapide, 3 mois et demi plus tard. On évacue, à nouveau, 3 litres de substance mucoïde, par incision. On institue ensuite un traitement par l'Endoxan que l'on associe à une nouvelle radiothérapie : troisième récidive cependant, 2 mois plus tard. On injecte alors "in loco" 1.000 mg. d'Endoxan, au cours d'une nouvelle laparotomie évacuatrice.

La mort survient, deux ans après le début du premier symptôme ; à l'autopsie, on découvre une nouvelle tumeur kystique ovarienne associée à la maladie gélatineuse, et à des suffusions hémorragiques diffuses.

XXIX - 1 OBSERVATION DE PIQUINELA J.A. (1961)

Ayant trait à une malade de 57 ans, nulligeste, ménopausée depuis 9 ans, hospitalisée pour :

- douleurs de la fosse iliaque droite, apparues depuis 20 jours, avec ballonnement abdominal plus récent (10 jours). On diagnostique un kyste de l'ovaire droite avec ascite et on opère : on découvre une ascite modérée, hémorragique, contenant des masses gélatineuses flottantes, et des nodules mucoïdes qui parsèment le sigmoïde, le mésentère, l'épiploon et même la loge sous-phrénique droite ; l'appendice est dilaté à sa partie moyenne et à son extrémité distale, de consistance kystique, et, dans le pelvis, il existe un volumineux kyste de l'ovaire droit ainsi qu'un kyste plus petit de l'ovaire gauche.

On pratique : une annexectomie bilatérale, une appendicectomie, une résection d'épiploon, une toilette aussi complète que possible.

La malade subit une radiothérapie post-opératoire. Revue 3 ans après, cliniquement et radiologiquement, elle ne présente aucun signe de récidive.

L'examen anatomo-pathologique confirme la présence de cystadénome pseudo-mucineux bilatéraux, le droit rompu en plusieurs points, et l'association à une mucocèle appendiculaire "incipiens". Histologiquement, la tumeur de l'ovaire est le siège de rares mitoses avec amas nucléaires. Les greffes péritonéales sont faites de cellules mucipares, actives, sécrétantes sans signes morphologiques de "malignité".

XXX - 2 OBSERVATIONS D'ANTONOPOULOS D. (1963)

- Observation 1

L'auteur relate la découverte, chez une femme de 55 ans, se plaignant de distension abdominale avec dyspnée, d'un volumineux kyste multiloculaire de l'ovaire droit de la taille d'une tête d'adulte, à contenu muqueux ; lui est associée une mucocèle appendiculaire de la taille de "deux oeufs accolés", dont l'extrémité libre adhère au péritoine du cul-de-sac de Douglas et dont la partie initiale est rétrécie (16 cm. de long sur 14 de large).

Dans ce cas, il n'y a pas de mucopéritoine.

- Observation 2

A l'occasion de la première observation, ANTONOPOULOS rappelle un autre cas, rapporté par lui en 1952, de mucocèle appendiculaire associée à un énorme kyste de l'ovaire rompu ayant donné naissance à une maladie gélatineuse, chez une femme de 62 ans, se plaignant de pesanteur hypogastrique et fébricule inexpliqué.

Pour ses deux malades, l'auteur nie absolument toute relation entre les deux affections et pense que leur coëxistence est fortuite.

XXXI - 2 OBSERVATIONS D'ISSELBACHER J. ET SCULLY R.E. (1963)

- Observation 1

Cette observation rapportée par les auteurs en 1961 et en 1963 concerne une malade de 44 ans.

Hospitalisée dans un premier temps pour hémorragies génitales, alors qu'elle est irrégulièrement règlée depuis deux ans, et altération sévère de l'état général (perte de 8 kg., et demi en 6 mois), avec apparition d'une hernie ombilicale.

Chez cette malade, encore obèse, grande multipare, ancienne syphilitique et cirrhotique, on pratique un curetage qui ramène des débris de muqueuse "présentant une endométrite chronique avec polypes" et qui permet de découvrir, sous anesthésie, au toucher vaginal, une masse dans le cul-de-sac droit étiquetée "léiomyome utérin".

Réhospitalisée un an plus tard pour augmentation de volume de l'abdomen et de la hernie ombilicale, alors qu'elle n'est plus règlée depuis 4 mois, et que son état hépatique s'est aggravé, on diagnostique une ascite gélatineuse, à la paracenthèse. On décide de l'explorer : la laparotomie permet d'évacuer 10 litres de mucopéritoine, d'enlever deux cystadénomes pseudo-mucineux, bilatéraux, et de pratiquer une cure de la hernie. L'appendice est dilaté mais laissé en place, la malade n'étant pas préparée pour une intervention intestinale. De multiples implants parsèment le péritoine.

6 mois plus tard, on est obligé de réintervenir pour récidive de l'intumescence abdominale, après avoir ponctionné, cette fois, 26 litres de liquide devenu plus fluide, sans cellules malignes à l'examen microscopique. On découvre de multiples greffes péritonéales et on enlève l'appendice qui est le siège d'une mucocèle typique perforée.

Cette malade est encore hospitalisée 11 mois plus tard, et meurt 39 mois après, d'hémorragie digestive avec obstruction intestinale, au cours d'une aspiration : l'épanchement est devenu purulent ; l'autopsie permet de découvrir des nodules mucoïdes jusque sur le foie et la rate.

- Observation 2

Les auteurs rappellent un cas analogue, d'association, chez une patiente morte de maladie gélatineuse, ayant subi 16 ans auparavant l'ablation de kystes

mucoïdes ovariens, et chez qui on découvrit à l'autopsie la présence d'une mucocèle appendiculaire.

XXXII - 1 OBSERVATION DE JOYEUX R., COLIN R., DOSSA J. (1963).

Une femme de 60 ans, ménopausée depuis 8 ans, se plaint depuis quelques années de douleurs iliaques droites, attribuées à une appendicite chronique ; elle présente brutalement une augmentation de volume de l'abdomen, avec troubles urinaires (à type de pollakiurie et dysurie) et altération de l'état général qui l'amènent à consulter, au bout de 2 mois.

Cette malade présente un tableau d'ascite cloisonnée, et plusieurs essais de ponction ne ramènent que de petits fragments gélatineux, qui obstruent l'aiguille.

On intervient chirurgicalement et, dès l'ouverture, on trouve un épanchement gélatiniforme transparent, diffus ; on pratique une annexectomie droite pour kyste pédiculé, multiloculaire, mucoïde, présentant une déchirure longue de 10 cm. ; et une appendicectomie pour dilatation kystique de la partie distale de l'appendice, non rompue, de la taille d'une noix. On vérifie l'absence de toute autre lésion utérine, annexielle gauche, intestinale ; et après une toilette péritonéale complète, on injecte deux ampoules de TRYPSINE diluées dans 100 cc. de sérum.

L'examen histologique confirme le diagnostic macroscopique et montre l'obstruction, presque totale, de la lumière appendiculaire par prolifération de la muqueuse. Présence de cellules caliciformes à mucus sur les lésions ovariennes et appendiculaires.

Les suites opératoires :

- immédiates sont excellentes ; on injecte à deux reprises dans le péritoine un mélange de Trypsine, Hyaluronidase et antibiotiques, à 4 jours d'intervalle.

- Mais, au 19e jour, se produit une distension brutale de l'abdomen. On pratique une laparoscopie qui montre l'absence d'adhérences, l'ovaire restant n'est pas visible et on évacue 500 cc. de liquide gélatineux mobile. Au T.V., on perçoit une masse pseudo-tumorale, fixée dans le Douglas.

On réintervient au 25e jour : on découvre un très minime épanchement beaucoup plus fluide que précédemment ; le moignon du pédicule annexiel droit est induré avec présence de débris kystiques. On l'enlève ainsi que l'annexe gauche (dont l'examen anatomo-pathologique ne montrera aucune anomalie). L'utérus est laissé en place pour éviter une fistulisation.

Les suites, cette fois, seront parfaites, et la malade ne reviendra pas consulter.

XXXIII - 1 OBSERVATION DE ZINELLI G. (1965)

Il s'agit d'une patiente de 71 ans, ayant eu 2 grossesses et ménopausée à 49 ans, que l'on est amené à voir pour augmentation rapide (en 1 mois) du volume abdominal, accompagnée depuis 2 jours seulement de métrorragies.

Cliniquement, on porte le diagnostic de néoplasme ovarien, et on intervient : on est en présence d'un énorme kyste, du volume d'un utérus gravide de 6 mois, développé aux dépens de l'ovaire gauche, à contenu gélatineux. L'ovaire droit est porteur d'un tout petit kyste séreux. On pratique une hystérectomie totale avec castration et on enlève aussi l'appendice qui est du volume d'une "poire".

L'examen des pièces opératoires confirme l'existence de deux kystes multiloculaires pseudo-mucineux sur l'ovaire gauche dont le poids total est de 2 kg., 100.

La présence de nombreux petits kystes folliculaires à contenu séreux sur l'ovaire droit.

L'utérus est atrophique, mais l'endomètre est épaissi et le siège d'une hyperplasie glandulo-kystique.

L'appendice pèse 50 grammes et présente un aspect typique de mucocèle. Sa lumière est obstruée à la base par un tissu de granulations.

XXXIV - AUTRES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

Nous n'avons, malheureusement, pas pu prendre connaissance des cas d'association de mucocèle appendiculaire, de cystadénome pseudo-mucineux avec ou sans mucopéritoine de certains auteurs, dont :

- WESTPHALEN, cité par KRIVSKY et AHLSTROM.

- LIEBLEIN, qui a publié 2 cas, cité par MOULONGUET, par MEYER et ROCKSTROH et les Italiens MANCINI et FOGLIANI et MARCHETTI.

Nous n'avons trouvé qu'une analyse très succincte de ces deux cas, qui sont simplement mentionnés dans l'article de F. ROSSI (Clinica, Chirurgica, 1930).

- CHRISTIANI : 1 cas cité par RIES, qui évoque également trois cas publiés par SUTTON-BLAND, sans mucopéritoine associé.

- Enfin, nous avons recherché en vain la publication originale de GALLERTBAUCH, qui aurait publié plusieurs cas d'association (le nombre exact n'est pas précisé) d'après les Lyonnais DESJACQUES, de ROUGEMONT et leur élève Ch. SCHWOERTZIG. Ce dernier cite aussi GALLERTBAUCH dans sa thèse, et TOUZARD en 1955, s'en réfère à lui, pour citer à nouveau cet auteur. Nos recoupements et recherches nous ont donné la certitude qu'il s'agit d'un auteur mythique et qu'une traduction hâtive de publications allemandes a fait prendre pour un nom propre le terme de Gallertbauch qui est l'équivalent de notre "maladie gélatineuse" ! (Gallert = gélatine - Bauch = cavité abdominale).

- Quant à WOODRUFF R. et Mac DONALD J. (1940), ils insistent sur la découverte de 10 cas d'adénocarcinome "Grade 1" de l'appendice, parmi 146 mucocèles relevées sur 43.000 appendicectomies effectuées à la "Mayo-Clinic". Sur ces 10 mucocèles malignes, 4 étaient associées à une tumeur maligne de l'ovaire (adénocarcinome intra-kystique) et dans ces cas, la lésion semblait primitive à l'appendice. Les auteurs ne détaillent pas ces 4 observations.

oOo

C H A P I T R E IV

FREQUENCE - ETIOLOGIE DES DIVERSES LESIONS

---

1 - LA MUCOCELE APPENDICULAIRE

Est une affection rare.

En 1935, BELL n'en trouve que 223 cas dans la littérature. BERGER estime ceux-ci à 356 quatre ans plus tard, et ROUX et ROGNON, dans leur revue, qui date de 1948, n'en trouvent que 500 observations.

Cette lésion représente 0,24 % des découvertes anatomo-pathologiques sur 31.200 appendicectomies pour MAYO et FAUSTER. Ce pourcentage est tout-à-fait comparable à celui de WEAVER (0,11 %), de CASTLE (0,2 %) et KELLY (0,3 %).

La mucocèle peut être histologiquement bénigne ou maligne d'emblée (adénocarcinome). WOODRUFF et Mac DONALD, sur 43.000 appendicectomies effectuées à la Mayo Clinic jusqu'en 1940, relèvent 146 mucocèles et parmi celles-ci 10 étaient des adénocarcinomes "stade 1".

La majorité des auteurs admettent donc que la mucocèle appendiculaire représente de 0,10 à 0,35 % des processus pathologiques appendiculaires divers (IGLESIAS).

2 - LA TUMEUR PSEUDO-MUCINEUSE DE L'OVAIRE

a - Est, dans la grande majorité des cas, un CYSTADENOME PSEUDO-MUCINEUX : celui-ci est l'une des tumeurs les plus fréquentes de l'ovaire et représente 33,3 % de ces tumeurs pour PFANNENSTIEL. La plupart des auteurs admettent

cependant un pourcentage inférieur : 15 % (pour BELL, NOVAK, Mac NEEL) et pensent que ce kyste représente de 0,21 à 0,25 % des affections gynécologiques entraînant une intervention.

L'incidence des kystes mucoïdes et séreux serait à peu près équivalente pour De BRUX, qui relève 53 kystes mucoïdes pour 54 séreux sur 107 tumeurs kystiques de l'ovaire. NOVAK, Mac NEEL, KANTER, ainsi que les auteurs français VARANGOT et GELLE, sont en accord sur ce point.

b - Exceptionnellement, le muco-péritoine peut compliquer une tumeur quelconque de l'ovaire :

. soit un kyste végétant ou cystadénome mucineux papillaire dont les végétations peuvent être intra-kystiques et à surface kystique lisse, ou bien extra-kystiques ;

. soit un véritable cystadénocarcinome mucineux dont la malignité microscopique n'est absolument pas parallèle au potentiel de malignité évolutive :

. soit enfin un kyste dermoïde de l'ovaire.

VAN CAMPENHOUT et LAUZE, en 1963, sur une série de 161 tumeurs pseudo-mucineuses de l'ovaire primitives relèvent 126 tumeurs histologiquement bénignes, cystadénome pseudo-mucineux uni ou multi-loculaire,

9 tumeurs suspectes,
26 tumeurs malignes.

3 - LE MUCOPERITOINE

Est une affection beaucoup plus rare.

En 1913, WILSON n'en trouve que 6 % sur 134 tumeurs mucineuses découvertes au cours de 331 interventions pour kyste de l'ovaire.

En 1929, MASSON et HAMRICK en rapportent 30 cas colligés dans la littérature, et CASTLE en découvre seulement dans 2 % des cas sur 13.158 autopsies.

a - L'origine ovarienne

Est, certes, de loin la plus importante ; certains auteurs l'estiment même à 60 % des cas de maladie gélatineuse (COISSIEUX, cité par DESJACQUES et de ROUGEMONT). AHLSTROM retrouve une étiologie ovarienne 12 fois sur 28 cas de mucopéritoine, et ROSENFELD (1949) sur une série de 511 maladies gélatineuses affirme qu'elles ont pris naissance aux dépens de l'ovaire dans les 4/5 des cas.

Pour d'autres auteurs, dont YOVANOVITCH, l'origine ovarienne et appendiculaire seraient comparables quant à leur fréquence ; il trouve en effet deux épanchements gélatineux sur 203 kystes mucineux de l'ovaire et le même chiffre de mucopéritoine sur 13 mucocèles découvertes au cours de 13.000 appendicectomies.

b - L'origine appendiculaire

Est plus rare, selon l'opinion la plus généralement admise :

HARTMANN et BINET, en 1918, rapportent 28 cas de mucocèle rompue. 16 ans plus tard, D'AUNOY et FINE n'en trouvent que 90 cas dans la littérature... Nombre identique relevé par BUNCH jusqu'en 1945. TOBIN, ROSENBERG et BRODY, dans leur revue très complète, en 1961, ajoutent 20 cas à ceux de BUNCH (dont 4 sont personnels) ; toujours selon ces trois auteurs, TIMONEY ne trouve qu'un mucopéritoine sur 3.087 appendicectomies et WEAVER, lui, ne trouve qu'un cas sur 6.223 ablations de l'appendice. Enfin, WOODRUFF et Mac DONALD, en 1940, sur 43.000 appendicectomies pratiquées à "la Mayo Clinic" relèvent, nous l'avons déjà mentionné, 146 mucocèles dont 4 seulement se compliquent de mucopéritoine.

Enfin, bien plus significatif est le fait qu'au Queen's General Hospital, de 1948 à 1956, et à l'Hôpital de "Bellevue et Brooklyn", pas un seul cas ne fut noté.

c - En définitive, le muco-péritoine n'est pas une entité clinique, mais un syndrome anatomique rare, d'origine variée, compliquant le plus souvent une tumeur mucoïde de l'ovaire ou bien une mucocèle appendiculaire, bénigne ou maligne ; beaucoup plus accessoirement d'origine péritonéale, il est alors, presque toujours, témoin d'un cancer du péritoine, soit primitif (ou endothéliome), soit secondaire à un néoplasme colique. Enfin, d'autres causes sont exceptionnellement retrouvées :

1 - Epithélioma mucipare de l'épiploon (DOUTRE).

2 - Epithélioma colloïde gastrique.

3 - Perforation d'un diverticule d'une anse intestinale ou d'un entérokystome (LUCCIONI, JEAN, ROCHAT).

4 - Rupture péritonéale de kystes pariétaux des restes du canal omphalo-mésentérique.

5 - Enfin, rupture d'une mucocèle vésiculaire.

Ces trois dernières causes citées plus particulièrement par PIQUINELA et MANANA.

6 - Citons les kystes wolffiens para-rénaux (LUCCIONI).

a - L'association

Le mucopéritoine, compliquant, à la fois, une lésion mucoïde ovarienne et appendiculaire, est encore plus rarement rencontré que chacune des lésions isolées ; cependant, elle n'est pas exceptionnelle.

LIEBLEIN, en 1929, la découvre deux fois sur 53 maladies gélatineuses ; RIES, en 1924, en rapporte 7 cas dans la littérature ; MALEYSSON, dans sa thèse en 1956, trouve 16 cas rapportés et y ajoute 4 cas personnels du Professeur MOULONGUET.

Plus récemment, HILSABECK trouve, sur 13 femmes atteintes de kyste mucoïde appendiculaire, une lésion ovarienne de type kyste pseudo-mucineux malin, chez 10 d'entre elles ; de même que KANTER établit que 10 à 25 % des cystadénomes pseudo-mucineux "malins" de l'ovaire s'accompagnent d'une lésion similaire de l'appendice. WOODRUFF et Mac DONALD, sur 146 mucocèles, en trouvent 4 associées à un cystadéno-carcinome intra-kystique.

Ces notions récentes semblent contrecarrer les théories anciennes, pour lesquelles l'association de telles lésions paraissait non seulement exceptionnelle, mais aussi fortuite.

oOo

C H A P I T R E V

L'AGE - LE TERRAIN - LES ANTECEDENTS

1 - SEXE

Les deux sexes semblent également affectés par la maladie gélatineuse du péritoine. Les différents pourcentages semblent très discutables. Alors que WOODRUFF et Mac DONALD donnent les proportions de 1,4 femmes pour 1 homme (79 femmes pour 57 hommes sur 146 mucocèles), IGLESIAS pense qu'il y a 1 femme pour 2 hommes atteints. HILSABECK, sur 29 mucocèles bénignes ou malignes de l'appendice, trouve 13 femmes et 16 hommes et semble donc confirmer l'égalité des sexes en ce qui concerne les réactions gélatineuses de l'appendice et du péritoine. Cependant, nous avons volontairement écarté les cas masculins dans ce travail, puisque seuls les cas d'association à une lésion mucoïde ovarienne nous intéressent par définition.

2 - L'AGE

L'âge moyen du mucopéritoine est la "cinquantaine" pour la majorité des auteurs. Cette moyenne est de 57 ans pour GRODINSKY et RUBNITZ, et s'abaisse à 42 ans et demi pour MAYO et FAUSTER.

Pour les 6 patientes de WILSON, en 1913, l'âge s'échelonnait de 38 à 74 ans, dont 4 patientes entre 40 et 60 ans (soit les 2/3) et par ailleurs cet auteur affirme que le "pseudo-myxome" est rare chez les célibataires et les nullipares, notions qui ne sembleront guère se confirmer...

Pour MASSON et HAMRICK, sur une série de 30 cas de mucopéritoine d'origine ovarienne, l'âge moyen était de 45 ans, 80 % des patientes ayant plus de 40 ans. Pour WOODRUFF et MAC DONALD, l'âge n'a pas grande signification, le mucopéritoine pouvant survenir à n'importe quelle période de la vie ; le plus jeune de leur cas avant 4 ans, le plus vieux 70 ans, avec une moyenne de 42 ans.

Cependant, en ce qui concerne le mucopéritoine secondaire au kyste pseudo-mucineux de l'ovaire, il semble bien qu'il soit plus fréquent après la quarantaine, puisque ce kyste se voit surtout entre 30 et 50 ans et dans 10 % des cas à la ménopause (DOCKERTY - ZINELLI).

Dans notre série d'observations (49 de la littérature + 1 inédite = 50), les malades sont âgées de 22 à 73 ans. L'âge est précisé 43 fois sur les 50 observations. La moyenne est de 52,2 ans. 62 % des malades sont entre 40 et 60 ans, dont 16 d'entre elles âgées de 50 ans et plus. Les pourcentages s'abaissent aux extrêmes : une seule patiente est âgée de moins de 30 ans et 2 seulement de plus de 70 ans. 14 parmi ces malades n'étaient pas ménopausées et les autres (à peu près 66,5 %) l'étaient en général depuis de nombreuses années : le quart à peu près depuis plus de 8 ans. Signalons parmi ces dernières, trois ménopauses précoces.

5 malades étaient des nullipares. Pour les autres, le nombre d'enfants n'est pas toujours précisé, sauf lorsqu'il s'agit de grandes multipares (5 d'entre elles).

3 - TERRAIN

Nous y reviendrons à propos de l'étio-pathogénie ; cependant, signalons d'emblée que les auteurs de ces observations découvrirent, à 6 reprises, un myome ou une fibromatose diffuse associée aux réactions mucoïdes multiples : péritonéale, ovarienne, appendiculaire.

Déjà WILSON signalait 2 cas de fibromes, sur ses 6 patientes atteintes de maladie gélatineuse.

Parmi les antécédents notables, de nombreux auteurs signalent, notamment en cas de mucocèle, des épisodes douloureux récidivants de la fosse iliaque droite, remontant parfois à de nombreuses années auparavant (MANCINI, IGLESIAS). Seules quelques patientes ont un passé chirurgical ovarien ou appendiculaire (BRENNAN et FLETCHER).

oOo

C H A P I T R E VI

SIGNES CLINIQUES DU MUCOPERITOINE

I – Quelle que soit son origine, qu'il soit isolé ou associé à une affection ovarienne et appendiculaire, il domine le tableau.

A – Classiquement, et le plus souvent, pour la majorité des auteurs, la maladie gélatineuse s'installe progressivement, l'abdomen augmente de volume de façon insidieuse et contraste avec un amaigrissement généralisé. On note alors l'absence de signes fonctionnels, de phénomènes douloureux importants ; il existe seulement une gêne due au volume de l'épanchement qui peut, s'il est très abondant, surélever le diaphragme et entraîner une dyspnée d'effort, plus rarement une dyspnée de décubitus. Le tout s'accompagne d'asthénie croissante : c'est "la forme silencieuse" de LUCCIONI et MOSINGER.

1 – EDLUND (1950) affirme, cependant, que l'on retrouve souvent des douleurs coliques, probablement dues à des épisodes de subocclusion. BRENNAN et FLETCHER insistent aussi sur ces douleurs dont l'intensité est variable : simple pesanteur ou tension douloureuse (GAGLIARDI, DOUGAL, ANTOINE) s'aggravant régulièrement ou d'emblée, douleurs intenses (ALBERTIN, HARTMANN et BINET, KRIVSKY). Parfois le siège de ces douleurs vives est évocateur : dans la fosse iliaque droite (JOYEUX, TOUZARD, PIQUINELA) et pouvant même suggérer un syndrome appendiculaire en présence de fièvre et de troubles digestifs associés (RIES, JOHNSTON, MANCINI). Parfois, elles attirent l'attention par leur siège pelvien (RATHE, VON NAGY, FOGLIANI, LARSEN et MAC NEEL).

Rarement, ces douleurs ont un siège plus précis (ombilicales dans le cas de FAIRBAIN) et un rythme particulier : post-prandiales (FAIRBAIN, FOGLIANI).

Le pseudo-syndrome appendiculaire aigu peut faire croire, à tort, à un diagnostic de colique néphrétique lorsque la douleur irradie vers les organes génitaux (LUCCIONI et MOSINGER).

2 - Nous avons été frappé par la fréquence des troubles digestifs, pouvant même remonter à plusieurs années, mais le plus souvent d'apparition récente : vomissements (NOVACK, JOHNSTON), parfois post-prandiaux (FAIRBAIN) ou simples nausées (MOULONGUET) et constipation opiniâtre (HENTZ, MEYER et ROCKSTROH) accompagnent généralement les douleurs et la distension abdominale. Parfois les malades ne présentent que des troubles digestifs parfaitement isolés et la découverte de masses d'aspect tumoral fera évoquer un cancer digestif (LUCCIONI et MOSINGER, MANCINI).

3 - Par contre, les troubles urinaires sont rares et discrets, à type de pollakiurie, dysurie, brûlures à la miction (ANTOINE, MOULONGUET, JOYEUX). EDLUND insiste sur les mictions fréquentes par compression vésicale ; il y a parfois une incontinence (RIES, CARTON).

Lorsqu'ils sont associés aux troubles digestifs, aux douleurs et

4 - Aux troubles des règles à type de polyménorrhée et méno-métrorragies (TOUZARD, ANTOINE, CAGLIARDI, HEDLEY, ISSELBACHER), ou bien lorsqu'il y a des métrorragies post-ménopausiques comme dans les observations de NOVACK, de MOULONGUET et de ZINELLI, on évoque une affection gynécologique, voire même ovarienne.

Nous avons exceptionnellement retrouvé une aménorrhée parmi les signes fonctionnels amenant la malade à consulter (KRIVSKY, NOVACK). Lorsqu'il s'agit d'une patiente encore jeune, en période d'activité génitale, cette aménorrhée associée à la distension abdominale et à des nausées peut faire croire à une grossesse, avant tout examen approfondi.

5 - Certains auteurs ont relevé l'apparition assez brutale d'un prolapsus important ou l'aggravation de celui-ci s'il était préexistant (RIES, VALIGOURA, BRENNAN et CARTON) dus à une augmentation de la pression abdominale. Une hernie externe peut se développer pour la même raison (BRENNAN, CARTON) comme dans les cas d'ISSELBACHER et dans certaines observations on a retrouvé de la substance

mucoïde dans le sac herniaire (BRENNAN). Cette substance peut filer le long de la gaine du psoas et y former une masse (MASSON et HAMRICK, PALMER cité par BRENNAN).

B - Très schématiquement

On peut donc, pour un premier groupe de malades, évoquer une affection ovarienne, exceptionnellement pour un deuxième groupe de patientes le début est brutal comme pour un syndrome abdominal aigu, par rupture de kyste de l'ovaire, spontanée ou traumatique (G. CERBONNET, HENTZ, VALIGOURA), l'examen gynécologique pouvant constituer à lui seul un traumatisme (GILARDINO). Cependant, cette éventualité est assez rare (RIES) et pour un troisième groupe de malades, le début est celui d'un pseudo-syndrome appendiculaire aigu (LUCCIONI et MOSINGER, IGLESIAS).

Enfin, pour un dernier groupe de patientes, le début est très insidieux, se résume à des troubles digestifs, le plus souvent associés à une augmentation de volume de l'abdomen et qui est en définitive le seul signe remarquablement CONSTANT du mucopéritoine. Il peut être progressif, nous l'avons vu, ou bien brutal (LARSEN, ZINELLI et NICORA : l'abdomen de leur toute jeune patiente de 19 ans atteint en quelques mois le volume d'une gémellaire à terme !).

C - En l'absence de mucopéritoine.

1 - Le kyste mucoïde ovarien peut, s'il est très volumineux, simuler exactement les mêmes tableaux cliniques que l'épanchement gélatineux (obs. de ZINELLI).

2 - La mucocèle appendiculaire peut, comme dans notre observation, donner un tableau d'affection tumorale de la fosse iliaque droite.

II - L'EXAMEN

Quels que soient le début et la rapidité avec laquelle le mucopéritoine se constitue, à la période d'état, l'examen met en évidence :

1 - Dès l'inspection

La DISTENSION ABDOMINALE, évidente, marquée, abdomen en "obusier" "batracien"... ou aspect de femme enceinte à terme, en contrastant le plus souvent avec l'amaigrissement et l'état général altéré.

Parfois, d'emblée, on est alerté par un état cachectique avec oedème des membres inférieurs (MOULONGUET, BRENNAN) par compression des gros troncs veineux.

Cependant, plus rarement, l'état général est conservé très longtemps (des mois, voire des années - CARTON) et l'aspect de cet abdomen semble encore plus frappant :

Il est DISTENDU dans son ensemble, présente souvent une circulation collatérale et un déplissement de l'ombilic (LUCCIONI et MOSINGER, MALEYSSON).

2 - On est en présence d'un EPANCHEMENT INTRA-PERITONEAL ATYPIQUE à la percussion par :

- son peu de mobilité selon les changements de position ;
- l'irrégularité des limites de la matité ; de plus, à la percussion, on peut percevoir une sorte de "tremblement" (LUCCIONI et MOSINGER) ou obtenir une sensation de "flot" prolongé (DECOULX et PATOIR) et le doigt peut recevoir une impression de viscosité.

3 - La palpation de l'abdomen, variable selon la tension de la paroi et l'abondance de l'épanchement, permet le plus souvent de retrouver des masses de consistance tumorale, situées dans les fosses iliaques ; parfois, ou individualise, plus nettement, une masse dans la fosse iliaque droite, que la malade peut percevoir elle-même et dont la découverte l'amène à consulter (RIES, IGLESIAS) ; le plus souvent, on sent une énorme tumeur, de consistance kystique, dont les limites sont mal définies, et qui se perd derrière le pubis.

4 - L'examen gynécologique révèle souvent :

- une vulve oedématiée,
- un bombement vaginal antérieur et postérieur, parfois une véritable colpocèle à laquelle peut s'associer un prolapsus utérin.

- Le toucher vaginal donne une sensation de "remplissage pelvien", sans perception de l'utérus flottant (comme dans les ascites) et permet de percevoir, parfois, une ou des tumeurs latéro-utérines, qui refoulent l'utérus de volume normal ou porteur d'un fibrome.

5 - Le toucher rectal :

Outre l'épanchement dans le Douglas, peut objectiver des masses comprimant le rectum, et parfois la présence d'hémorroïdes responsables de rectorragies (LUCCIONI et MOSINGER).

III - Signalons enfin qu'au stade terminal de la maladie, on peut voir des épisodes occlusifs intestinaux, à répétition, qui emportent souvent la malade (EDLUND, BRENNAN, ZINELLI).

- Parfois, on peut observer un tableau d'étranglement herniaire ou exceptionnellement de coma hypoglycémique comme pour la malade de ROSENFELD (TOBIN, ROSENBERG et BRODY).

- On soupçonnera la "malignité" du processus, plus particulièrement devant une altération sévère et rapide de l'état général, une constitution presque brutale du mucopéritoine, la présence de douleurs à irradiations radiculaires, l'intensité des signes de compression abdomino-pelvienne, l'importance des masses tumorales à l'examen clinique et de l'infiltration aux touchers vaginaux et rectaux.

Cependant, la clinique est fort trompeuse et seul le diagnostic histologique permettra, dans une certaine mesure, de trancher.

oOo

C H A P I T R E VII

L E D I A G N O S T I C

I - LES EXAMENS PARA-CLINIQUES

Ne sont pas d'un grand secours, quant au diagnostic.

A - LES INVESTIGATIONS BIOCHIMIQUES

Sont, le plus souvent, normales. Certains auteurs pensent que le muco-péritoine peut s'associer à une hypoglycémie avec aplatissement de la courbe d'hyperglycémie provoquée et hypersensibilité à l'insuline. En outre, il y aurait perturbation du rapport globuline sur albumine (ROSENFELD (1949), BRENNAN (1959), TOBIN, ROSENBERG et BRODY (1961).

B - L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

1 - De l'abdomen sans préparation

Ne montre pas d'image particulière, à part une grisaille généralisée (CARTON) ou un aspect alvéolaire en "nid d'abeilles" (BRENNAN) ou simplement des opacités multiples, de taille variable, plus denses à la périphérie qu'au centre (ROSENFELD, TOBIN et ROSENBERG).

On peut parfois découvrir un anneau incomplet calcifié dans la fosse iliaque droite, qui correspond au mur appendiculaire (OGILVIE (1915), BUNCH (1945), TOBIN et ROSENBERG (1961).

Enfin, on peut visualiser, dans la fosse iliaque droite, une masse dont les contours bien limités évoquent un rein et dont l'absence de toute relation avec l'appareil urinaire est démontrée par l'urographie intraveineuse.

2 - L'injection de produit opaque peut être plus utile, quant au diagnostic :

Le repas baryté et le lavement peuvent montrer des déformations ou encoches du tube digestif (BRENNAN).

En cas d'épanchement péritonéal, pour SEROR, un signe serait pathognomonique : la DISSOCIATION PARTICULIERE des anses grêles, qui serait la traduction de la qualité et de l'adhérence de l'épanchement.

LIFVENDAHL et RIES (1932), EUPHRAT (1934) et AKERLUND insistent sur les signes INDIRECTS de la mucocèle au transit baryté :

1 - Déplacement du caecum, le plus souvent refoulé en haut et en dehors (LAPEYRE).

2 - Images de compression extrinsèque (Défauts, lacunes, encoches), et même parfois la substance opaque dessine les contours de la masse sur le versant externe de l'ampoule caecale (GOINARD, Le GENISSEL).

3 - L'absence de remplissage de l'appendice s'associant à la calcification éventuelle de ses bords.

Exceptionnellement, la lumière appendiculaire n'est pas obstruée et la mucocèle s'injecte comme dans le cas de VORHAUS (1930) et de NORMAN, LEIDER et CARMAN. Cependant, comme le fait remarquer MAC NEEL, la maladie doit être déjà bien avancée pour se traduire par ces signes radiologiques.

4 - Il semble que la conclusion pessimiste d'OGILVIE (1915) : "La radiographie ne sert qu'à obscurcir le tableau !" soit bien souvent vérifiée !... Cependant, tous ces examens s'imposent d'autant plus que, parfois, le processus paraît cliniquement "malin" afin d'apprécier l'extension des lésions. On y adjoint alors urographie intraveineuse, cystoscopie, rectoscopie (complétées de toutes biopsies éventuelles jugées utiles), ainsi que clichés pulmonaires et radiographies du squelette. D'après notre série, le diagnostic le plus fréquemment envisagé est, celui de "tumeur maligne de l'ovaire".

II - LE DIAGNOSTIC

Pré-opératoire, est en effet peu fréquent en raison du développement lent et insidieux des lésions appendiculaires et ovariennes, du polymorphisme des tableaux cliniques, de la rareté des images radiologiques significatives.

1 - Dans quelques cas (BRENNAN), le diagnostic a pu être fait lors de la ponction exploratrice, la substance ayant été assez fluide pour montrer dans l'aiguille (ROSENFELD, KRIVSKY ; FAIRBAIN ; SEROR ; ISSELBACHER ; JOYEUX, COLIN et DOSSA). Dans la majorité des cas, la ponction reste blanche malgré l'utilisation de très gros trocarts, en raison de la viscosité de l'épanchement gélatineux.

Cependant, la paracentèse est à rejeter (DESJACQUES, de ROUGEMONT), justement en raison de l'inconstance de ses résultats, et surtout parce qu'elle risque d'infecter épanchement qui est stérile ; par ailleurs, tant que l'étiologie de l'épanchement est inconnue et en l'absence de toute certitude histologique, on peut craindre un essaimage des cellules néoplasiques, sur le trajet de l'aiguille.

2 - Il ne reste, en définitive, que des arguments cliniques : présence d'antécédents de kyste de l'ovaire opéré, ou de crises appendiculaires uniques ou multiples, de douleurs abdominales récidivantes diffuses ou localisées dans la fosse iliaque droite (EDLUND, BRENNAN), (IGLESIAS), d'augmentation de volume de l'abdomen, de la présence d'un signe du "flot" avec tremblottement, de signes associés (hernies, prolapsus) témoignant de l'hyperpression abdominale (DESJACQUES, de ROUGEMONT).

On comprend que, dans ces conditions, le diagnostic soit rarement évoqué cliniquement. Souvent, on pense à un kyste de l'ovaire ou à une tumeur maligne ovarienne et ce n'est que la laparotomie qui permet de mettre en évidence l'épanchement gélatineux caractéristique et d'en préciser l'étiologie.

3 - Notre intention n'est pas d'envisager, en détail, tous les autres diagnostics différentiels éventuels, ce qui nous amènerait à passer en revue tous les épanchements et tumeurs abdomino-pelviennes.

4 - Quant au diagnostic d'association de lésion appendiculaire et ovarienne, il n'est guère besoin de préciser qu'il n'a jamais été porté avant l'intervention dans tous les cas de la littérature que nous avons pu consulter.

III - COMMENTAIRE DE NOTRE OBSERVATION

1 - Elle ne s'éloigne guère du tableau habituel dans son étape de mucopéritoine par tumeur ovarienne. De même, dans sa première étape, de mucocèle appendiculaire isolée bénigne, elle est conforme au tableau clinique de la forme tumorale de la mucocèle ; et le diagnostic n'a été porté qu'à l'intervention.

2 - Ce qui est atypique dans notre observation, c'est la chronologie de la séquence évolutive :

1) mucocèle isolée, bénigne, sans lésion ovarienne et sans mucopéritoine ;
2) puis, après un temps de latence, apparition d'un tableau de mucopéritoine par tumeur ovarienne maligne.

a - Alors que, dans presque toutes les observations de la littérature, l'association de lésion péritonéale, ovarienne et appendiculaire est découverte d'emblée à l'intervention, et c'est une surprise opératoire ; ou bien les lésions se succèdent dans le temps, et il s'agit le plus souvent d'une récidive d'un épanchement gélatineux provenant d'un kyste de l'ovaire restant, associé à une mucocèle, comme dans l'observation 4 de MOULONGUET, chez une malade opérée 20 ans auparavant pour kyste de l'ovaire et ascite gélatiniforme. L'observation de EDEN est absolument superposable ; celle de ROSENFELD entre aussi dans ce cadre, bien que la mucocèle appendiculaire ait été ignorée et l'appendice responsable, après la deuxième intervention, de récidives.

b - Très souvent aussi, l'épanchement gélatineux récidive après annexectomie bilatérale pour kystes mucoïdes et on découvre lors de la nouvelle exploration une mucocèle appendiculaire perforée, responsable de la rechute (malade de RATHE, obs. d'ANTOINE où la mucocèle n'est découverte qu'à l'autopsie). Parfois même, c'est un moignon d'ovaire restant qui est responsable de l'épanchement récidivant (obs. de HENTZ). Dans l'observation d'ISSELBACHER, où les auteurs laissent en place une mucocèle débutante, la malade n'étant pas préparée à une intervention intestinale, on est obligé de réintervenir 6 mois après pour perforation de cette mucocèle. Un simple moignon appendiculaire peut être aussi à l'origine de la rechute, comme dans l'observation 2 de FAIRBAIN.

c - L'observation qui se rapprocherait le plus de la nôtre est celle de JOHNSTON, mais d'emblée, lors de la première intervention, il s'agit d'une mucocèle

rompue et enflammée avec péritonite. La récidive de l'épanchement gélatineux est due à un cystadénome pseudo-mucineux de l'ovaire gauche, très petit au cours de la première intervention et vraisemblablement laissé en place à ce moment-là.

d - Notre observation est donc, par ses particularités, intéressante puisqu'elle donne un certain poids aux conceptions de DELARUE, pour qui l'organisme de certaines personnes aurait une "vocation" de sécrétion mucoïde au niveau d'organes "privilégiés" : ovaire, appendice, séreuse péritonéale.

oOo

C H A P I T R E VIII

ANATOMO-PATHOLOGIE ET CHIMIE

A - L'EPANCHEMENT PERITONEAL

1 - Il est constitué par une substance dite "mucoïde" d'aspect variable : tantôt véritable gelée presque solidifiée, formant des masses gélatineuses tremblotantes, de consistance gluante, visqueuse, tantôt beaucoup plus fluide, presque sirupeuse. Souvent comparée à de la "gelée de coing", à de la "colle de poisson". En général, de couleur jaune ambré, elle peut prendre un aspect rosé (MAC NEEL, MOULONGUET) fraise (obs. 2 DOUGAL), voire hémorragique (PIQUINELA NOVAK), ou même mêlé de pus (ROSENFELD). Cette gelée peut changer d'aspect au cours de l'évolution de la maladie et se fluidifier ou s'infecter (JOYEUX, ISSELBACHER). Son abondance, elle aussi, est variable : parfois très minime (comme dans le cas de TOUZARD), elle peut atteindre plusieurs dizaines de litres (18 litres dans le cas de VON NAGY).

2 - Du point de vue topographique, on distingue classiquement (MALEYSSON, LUCCIONI et MOSINGER), les formes localisées : où l'épanchement plus ou moins limité par des adhérences reste cantonné dans le voisinage de l'organe responsable de sa production ; ainsi la forme iléo-caecale dans certaines maladies gélatineuses d'origine appendiculaire est assez fréquente ; la forme localisée est rare dans le cas de rupture d'un kyste ovarien ; dans l'observation de TOUZARD, l'épanchement très minime, prédomine dans le péritoine pelvien et au niveau de Douglas : c'est le seul cas d'association où nous ayons relevé une telle limitation de l'épanchement.

A ces formes localisées s'opposent les formes diffuses que l'on retrouve dans la majorité des cas et qui remplissent toute la cavité péritonéale.

3 - La composition chimique du liquide gélatineux est formée de protéines complexes du groupe générique (des sécrétions) dit "mucoïde" ; ce sont des GLYCO-PROTEINES qui, par hydrolyse, donnent des sucres. Outre ces constituants principaux, le liquide d'épanchement est très riche en eau (92,7 %) et comprend des substances minérales : chlorure de sodium, phosphate et carbonate de soude, et d'autres composés organiques : lipides et urée. On désigne cette substance sous le nom de PSEUDO-MUCINE par opposition à la MUCINE sécrétée classiquement par l'épithélium digestif ; cette pseudo-mucine de HAMMARSTEN (ou paralbumine de WALDEYER) est, ainsi que la mucine :

- soluble dans l'eau,
- précipitée par l'alcool,

mais n'est pas précipitée par l'acide acétique alors que la mucine l'est. Cette dernière, en principe, est colorable par le muci-carmin, en dehors de la cellule sécrétrice, alors que la pseudo-mucine ne l'est pas. Toutes deux se colorent au P.A.S. (HOTCHKISS - Mc. MANUS).

Cependant, ces propriétés peuvent être nuancées pour certains auteurs, qui distinguent, ainsi que PFANNENSTIEL, la pseudo-mucine alpha qui est soluble dans l'eau alors que les pseudo-mucines béta et gamma ne le sont pas.

Les travaux de SPRINGER, ODIN, WERNER (cités par JOYEUX et COLIN) ont permis de préciser avec finesse la chromatographie de cette substance, et de révéler la nature des acides aminés (aspartique, glutamique, sérine, glycocolle, thréonine, alanine, cystéine, arginine), ainsi que les constituants glucidiques (acide glycuronique, glucosamine, galactosamine). Mais le constituant le plus important est une substance qui est un produit de dégradation chlorhydrique de l'acide SIALIQUE. C'est donc une SIALOMUCINE, par opposition à la FUCOMUCINE (plus riche en Fucose qu'en acide sialique), qui est présente dans le liquide d'épanchement par rupture de kystes ovariens.

En résumé, les protéines sont protégées par les sucres qui y sont liés, et cette "couronne de sucres" empêche plus ou moins l'atteinte des polypeptides par les enzymes essayés par SAEGESSER. Seul le "trypure" serait relativement efficace.

Quant à la différence classique entre mucine vraie et pseudo-mucine, elle semble, dans le cas du mucopéritoine, assez artificielle, car dans la plupart des cas d'association où l'examen chimique a été fait, au niveau de la mucocèle, du mucopéritoine et de l'ovaire, on a trouvé une substance (chimique) identique, et souvent même dans ces diverses lésions on découvre mucine et pseudo-mucine associées (MOSINGER) avec toutes les gradations possibles de l'une à l'autre. On ne saurait, cependant, tirer d'arguments pathogéniques de cette identité chimique des lésions mucoïdes, en divers points.

4 - HISTOLOGIQUEMENT (pour ce chapitre, nous ferons de larges emprunts à l'article de LUCCIONI, MOSINGER et CARCASSONNE).

a - La substance mucoïde est constituée de fibrilles et de masses homogènes de substance hyaline, colorées en rose ou rouge par le muci-carmin, en rose par l'éosine, en rouge par la méthode de Mac-Manus ; en général métachromatique par le bleu de toluidine (ou bien présentant des zones méta et orthochromatiques). On trouve dans cette substance épanchée des cellules isolées épithéliales pycnotiques ou vivaces, parfois en mitoses. Des papilles détachées peuvent s'y rencontrer, soit nécrotiques ou lysées, soit vivaces et prêtes à s'implanter. Dans les masses gélatineuses, on peut relever la présence de formations globuleuses, libres, véritables "globules vitrés" qui sont des concrétions glycoprotéiniques (myxoglobulosis).

b - Les processus péritonéaux réactionnels à l'épanchement ne sont pas spécifiques du mucopéritoine : ce sont ces réactions que WERTH considérait comme une "péritonite à corps étrangers" et VIRCHOW et WENDELER parlaient de "péritonite productive en dégénérescence myxomateuse". Elles se caractérisent par une hypertrophie et prolifération des cellules péritonéales ou bien, en d'autres points, au contraire par une disparition complète du mésothélium. Dans le tissu conjonctif sous-mésothélial, on relève la néoformation de capillaires, de fibroblastes, d'infiltration lympho-plasmocytaire. Les capillaires lymphatiques y sont distendus et contiennent des masses de substance mucoïde. Lorsque les lésions sont anciennes, le tractus conjonctif qui entoure la substance gélatiniforme peut se transformer en tissu fibreux pauvre en éléments cellulaires. Parfois, les masses gélatineuses qui recouvrent le péritoine peuvent subir un début d'organisation, atteindre le volume d'une cerise, adhérer au péritoine, prendre l'aspect de "taches de bougie" (MONOD et VUILLIEME) et s'agglomérer pour constituer des masses pseudo-tumorales en "frai de grenouille".

Dans certains cas, ces réactions péritonéales sont les seules présentes et LUCCIONI et MOSINGER proposent pour les désigner les termes de "MUCOPERITOINE D'EPANCHEMENT PUR". Cette distinction est très importante, nous le verrons, du point de vue pronostique.

c - Les processus péritonéaux parfois associés consistent en la présence de "CELLULES MUCO-SECRETANTES" en voie de prolifération.

Dans certaines observations, ce sont les métastases d'un cancer pseudo-mucineux de l'ovaire (comme dans le cas de LARSEN et de ROSENFELD) ; il s'agit alors, pour LUCCIONI et MOSINGER, d'un mucopéritoine "d'épanchement et de production" par cystadénocarcinome mucoïde.

Dans d'autres cas, ce sont des GREFFES de cellules sécrétantes actives ovariennes bénignes. (Ce fait, déjà signalé par KRIVSKY, a été mis en évidence, par la suite, par de nombreux auteurs). On est alors en présence d'un "mucopéritoine d'épanchement et de production par cystadénome mucoïde à greffes péritonéales".

Enfin, dans certains cas, très exceptionnels, il faut signaler la possibilité de proliférations provenant du mésothélium péritonéal lui-même, probablement par métaplasie kystique mucipare, comme dans l'obs. 4 de MOULONGUET. Ce phénomène aurait été obtenu également par injection répétée de substances oestrogènes.

d - On peut d'emblée concevoir l'intérêt de cette distinction :

- mucopéritoine sans greffe péritonéale, dit "bénin" et qui devrait guérir après exérèse des lésions originelles et toilette soigneuse ;

- Mucopéritoine "d'évolution maligne" avec greffes de cellules, d'emblée malignes morphologiquement, ou bien se comportant comme telles bien qu'histologiquement leurs caractères soient bénins ; ces dernières formes récidivent à plus ou moins longue échéance et peuvent évoluer comme de véritables cancers péritonéaux.

En fait, cette opposition ne semble guère intervenir dans la coëxistence de lésions ovariennes et appendiculaires, car les diverses observations publiées semblent concerner aussi bien des formes avec greffes péritonéales que des mucopéritoines d'épanchement pur.

D'ailleurs, en pratique, il est parfois extrêmement difficile d'affirmer qu'il existe, ou non, des greffes péritonéales macroscopiquement ; même l'examen microscopique ne permet pas toujours une certitude, l'évolution ultérieure pouvant démentir ses conclusions.

B - LES PROCESSUS APPENDICULAIRES

Désignée sous le nom de "kyste muqueux", de "pseudomyxome de l'appendice" ou d'hydrops appendiculaire", la mucocèle se présente avec des caractères anatomiques à peu près constants, mis en évidence par la quasi-unanimité des auteurs ; "c'est la dilatation kystique de l'organe dont les parois sont altérées et le contenu formé par la sécrétion des cellules mucipares".

La mucocèle peut se rencontrer dans tous les sièges possibles de l'appendice (MALEYSSON) ; ainsi dans l'une des observations de MOULONGUET, il est sous-péritonéal.

1 - MACROSCOPIQUEMENT

Le volume et la forme de la mucocèle dépendent de la taille de l'organe, du degré d'ectasie, et de la longueur du segment intéressé par sa constitution : cylindrique ou en forme de "banane", s'il est intéressé dans sa totalité en "cornue" ou "battant de cloche" si le segment distal est atteint seul, comme dans la plupart des cas, enfin piriforme si la base est dilatée. Elle peut être parfois très volumineuse, de la taille d'un "poing d'homme" (DELARUE) ou d'un "oeuf de poule" comme dans le cas d'ALBERTIN ; ou bien au contraire subnormale (observation de PIQUINELA). Parfois, la poche kystique vient faire hernie sous la muqueuse caecale, obligeant à réséquer le bas-fond caecal : c'est une mucocèle caeco-appendiculaire (MALEYSSON) : le cas de RIES semble correspondre à cette éventualité. La lumière appendiculaire a des dimensions variables, en fonction du volume de dilatation kystique ; son contenu est une substance mucoïde, coagulée, gélatineuse blanc-jaunâtre qui peut se présenter comme une masse homogène adhérente à la surface interne, ou bien comme des gros flocons gélatineux flottant dans un liquide séro-albumineux plus ou moins teinté, et d'abondance variable (DELARUE). S'il est très abondant, c'est "l'HYDRO-APPENDICITE" de certains auteurs.

La paroi appendiculaire, que l'on doit souvent soigneusement dégager du mucus gélatineux dans lequel elle est noyée, est d'aspect blanc-jaunâtre, régulière ; à la coupe, elle est parfois très légèrement hypertrophiée ou bien, au contraire, très distendue par son contenu, elle peut se réduire à une membrane opaline ou translucide (DELARUE), semblant "prête à se rompre" (ABBELOOS) ; elle présente parfois des prolongements diverticulaires faisant saillie sur la surface de l'appendice (KRIVSKY) et qui seraient le siège électif des perforations (Cas de KRIVSKY et obs. 2 de RIES). La solution de continuité de la paroi appendiculaire semble plus rare que celle de la paroi ovarienne, dans les cas que nous avons relatés ; mais les perforations peuvent être très minimes, voire microscopiques (MONOD et VUILLIEME), ou bien masquées par des franges épiploïques adhérentes ou des amas gélatineux (MALEYSSON). Dans certaines observations, la déchirure était bien visible (BAILEY, VON NAGY, RIES), et parfois même semble être seule responsable du mucopéritoine en l'absence de perforation kystique ovarienne (comme dans le cas de KING et DOUGAL et celui de MEYER et ROCKSTROH).

La mucocèle coëxiste généralement avec une oblitération de la lumière appendiculaire ; cependant, dans certains cas, celle-ci peut faire totalement défaut ; nous reprendrons ce problème au cours de la pathogénie de la mucocèle.

2 - HISTOLOGIQUEMENT

a - Les lésions semblent identiques dans les cas de mucocèle isolée ou bien associée à un kyste pseudo-mucineux de l'ovaire, et à un mucopéritoine.

On découvre parfois la disparition de nombreux éléments normaux de l'appendice.

- La muqueuse est le plus souvent hyperplasique, les cellules de l'épithélium étant mucipares, analogues à celles qui tapissent la cavité du kyste ovarien : cylindriques, à noyau basal et gouttelette de mucus apical.

Plus rarement, elle est atrophique, à cellules cubiques ou aplaties, avec même disparition complète par endroits de tout épithélium.

- La sous-muqueuse est souvent infiltrée de leucocytes, les lymphatiques peuvent être bourrés de substance mucoïde.

- Les tuniques musculaires en général s'amincissent à l'extrême et disparaissent ; exceptionnellement, elles peuvent s'hypertrophier.

- La séreuse est en général représentée par quelques tractus conjonctifs hypervascularisés.

Les divers aspects histologiques sembleraient correspondre aux différents stades de l'évolution de la mucocèle ; au début, la musculeuse s'épaissit et l'épithélium est hyper-sécrétant, puis l'augmentation de la pression intra-cavitaire provoque l'aplatissement et l'atrophie de ces couches avec distension maximum de l'organe, le stade ultime étant leur disparition ; la paroi est réduite à une mince lame de tissu conjonctif doublant la séreuse péritonéale et menaçant de se rompre à tout moment ; elle donne alors naissance au mucopéritoine d'origine appendiculaire qui, classiquement, serait volontiers localisé, constitué de mucine vraie, ne comportant pas de greffes péritonéales de cellules muco-sécrétantes. En fait, nous l'avons vu, ce mucopéritoine, dans le plupart des cas, ne présente aucune de ces particularités.

b - Parfois, l'examen anatomo-pathologique permet de découvrir des PAPILLES intra-appendiculaires (Obs. 1 de RIES, Obs. 1 de NOVAK, Obs. de JOYEUX et COLIN).

Dans certaines observations, comme celle de MAC NEEL, on peut avoir la surprise de découvrir à l'histologie un adénocarcinome appendiculaire : la connaissance de tels faits avait amené l'opérateur (dans notre observation) à préférer l'hémicolectomie droite à la simple appendicectomie. On peut distinguer, comme le font certains auteurs (PIQUINELA) qui se basent sur les travaux de WOODRUFF et MAC DONALD, 2 types de mucocèle :

- Le simple "HYDROPS" appendiculaire, ou dilatation lente, progressive, de l'appendice par son contenu muqueux ;

- la mucocèle tumorale :

. soit adénomateuse avec présence de quelques papilles intra-cavitaires peu nombreuses, et aspect morphologiquement bénin des cellules (cas de JOYEUX, COLIN et DOSSA) ;

. soit adénocarcinomateuse, où les papilles intra-appendiculaires sont nombreuses, à cellules et noyaux hypertrophiés, ces derniers hyperchromatiques tendant à occuper toute la hauteur de la cellule - carcinome "Grade 1"

de WOODRUFF et MAC DONALD. Des formes de transition sont d'ailleurs possibles pour ces deux auteurs, ainsi que pour CARLETON et TOBIN, ROSENBERG et BRODY.

Ces deux catégories de mucocèle (bénigne, maligne) semblent admises aussi par YOVANOVITCH, par EPFELBAUM et RETTORI. Il y aurait une mucocèle maligne pour 10 bénignes selon MAC NEEL et 1 pour 15 selon WOODRUFF et MAC DONALD.

C - LES LESIONS OVARIENNES

1 - Il s'agit presque toujours d'un kyste mucoïde : CYSTADENOME PSEUDO-MUCINEUX.

Le côté où siège la lésion semble n'avoir aucune signification. Elle est aussi fréquente à droite qu'à gauche. Par contre, il faut insister sur la grande fréquence des kystes BILATERAUX. Dans notre série, 10 fois sur 49, soit près de 20 % des cas ; de plus, 3 fois le kyste mucoïde coëxistait avec un kyste de nature différente sur l'autre ovaire : l'un séreux (ZINELLI), l'autre endométriosique (JOHNSTON), et le troisième dermoïde (obs. 1 de FAIRBAIN). Cette coëxistence est bien mise en évidence par VAN CAMPENHOUT. Pour EWING, la bilatéralité se voit dans 17,7 % des cas et serait beaucoup plus fréquente (30 %) pour MASSON et HAMRICK. Cette notion se retrouve aussi bien pour le "pseudo-myxome" d'origine ovarienne, sans atteinte appendiculaire puisque AHLSTROM trouve 25 % de kystes bilatéraux dans sa série. Elle n'est donc pas particulière à la forme associée à une réaction mucoïde appendiculaire.

2 - Macroscopiquement

Entouré d'une capsule fibreuse, blanc grisâtre avec lacis veineux, très visible, le kyste est de taille très variable : nous avons vu qu'elle peut aller de celle d'une noix à celle d'une tête d'homme ; nous avons cependant été frappée par la fréquence des kystes de très gros volume, dans notre série. Le cystadénome peut être pédiculé (CORNILLON, JOYEUX et COLIN) ; il peut même y avoir torsion de ce pédicule (KRIVSKY - dans l'obs. de GAGLIARDI, la torsion est de 90°). Pour DOCKERTY, on trouve cette torsion dans 5 % des cas de rupture avec diffusion de la gélatine.

Parfois uniloculaire, le plus souvent multiloculaire, dans la majorité des cas le kyste présente une déchirure nettement visible ; parfois même, plusieurs.

L'ouverture par où se répand la gélatine est de grandeur variable : de la taille d'une tête d'épingle à celle d'une paume largement ouverte, elle peut être très difficile à découvrir sous les masses gélatineuses qui noient le kyste, lorsqu'elle est minuscule. Dans quelques observations, peu nombreuses (MEYER et ROCKSTROH, KING), on ne parvient pas à mettre en évidence, même à l'aide du microscope, la moindre solution de continuité de la paroi... Pour certains auteurs, c'est parce qu'elle se serait refermée. Ce fait est encore plus troublant lorsque la mucocèle, elle non plus, n'est pas rompue (TOUZARD, MANCINI).

3 - Examen microscopique

De la surface interne partent des travées vasculo-nerveuses qui subdivisent le kyste en loges, de taille variable. Les parois sont revêtues d'un épithélium de cellules cylindriques hautes, monostratifiées, à protoplasme clair et à noyau basal, aligné avec les noyaux voisins. Au pôle opposé de la cellule s'accumule le produit de sécrétion dans une sorte de "calice" formé tout autour par le protoplasme peu abondant et peu visible : d'où leur nom de cellules CALICIFORMES. Cet épithélium est très semblable à celui qui tapisse le gros intestin et le canal cervical utérin. Les cellules muqueuses sont à pôle fermé recouvert ou non d'une cuticule, ou bien à pôle caliciel ouvert, comme les entérocytes. Elles ont une intense activité sécrétoire ; le contenu a le plus souvent un aspect gélatineux, visqueux, plus ou moins dense, exceptionnellement de couleur chocolat (BARZILAI, cité par IGLESIAS). Le produit de sécrétion est la PSEUDO-MUCINE, que l'on identifie, ainsi que nous l'avons déjà exposé, à l'intérieur des cellules sécrétantes.

L'aspect de l'épithélium mucipare est parfois interrompu par des plages plus ou moins étendues, d'éléments cellulaires tout-à-fait différents : le cytoplasme perd son aspect réfringent et devient chromophile ; le noyau augmente de volume et remonte vers le 1/3 moyen de la cellule qui a un aspect soit rectangulaire, soit arrondi au pôle apical ; parfois même, certaines d'entre elles présentent une striation. Ces modifications s'installent toujours de façon progressive au microscope. Parfois, on peut rencontrer même des cellules argentaffines (MASSON). Enfin, pour DEBRUX ; on trouverait parfois des aspects mixtes de type séro-muqueux ; nous verrons les arguments pathogéniques que ces auteurs tirent de telles constatations. Parfois, on découvre des papilles intra-kystiques (Obs. 2 de NOVAK).

Il arrive, comme dans les observations de PIQUINELA et de LARSEN que la formation de papilles nettes et nombreuses (bien qu'intra-cavitaires), que la stratification des noyaux avec anomalies : chromatiniennes, aniso-nucléose, mitoses anormales, puissent faire suspecter la malignité histologique. A plus forte raison, lorsque le kyste présente une activité végétante extra-cavitaire : aspect de cystadéno-carcinome pseudo-mucineux.

Cependant, malgré une "différenciation sécrétoire marquée, un aspect très régulier des formations glandulaires, et l'absence de toute cellule aberrante, certaines tumeurs se comportent comme des tumeurs malignes" (GELLE). A l'inverse, malgré la présence de signes microscopiques de malignité, certains kystes peuvent évoluer de façon tout-à-fait bénigne et guérir après leur ablation.

Ceci met en évidence la très grande difficulté de certitude, même histologique, quant à la bénignité du cystadénome pseudo-mucineux. La plupart des auteurs le considèrent comme bénin, sans exclure la possibilité de transformation maligne, qui aurait lieu dans 5 % des cas (MAC NEEL, IGLESIAS et NOVAK). Parfois même très tardivement (IGLESIAS cite une métastase 25 ans après intervention pour cystadénome pseudo-mucineux bilatéral).

Dès que la tumeur prend l'aspect de tumeur végétante macroscopiquement, comme cela s'est produit dans notre observation, l'examen microscopique identifie, sans erreur possible, l'adénocarcinome, confirmant ainsi l'aspect clinique.

D - LES LESIONS ASSOCIEES

Sans rapport immédiat avec l'épanchement, ce sont des lésions de l'appareil génital.

1 - Les modifications utérines

Il existe dans certaines observations un processus de métrose hyperplasique kystique et d'hyper-sécrétion de mucus (LUCCIONI et MOSINGER). MOULONGUET rapporte avec son élève MALEYSSON 3 observations où l'examen histologique de la muqueuse utérine mettait en évidence une sécrétion de mucus, d'autant plus remarquable que les patientes étaient âgées respectivement de 56, 60 et 63 ans et ménopausées depuis longtemps. Dans l'un des cas, l'épithélium était en état d'hyperplasie, hypersécrétion, tout-à-fait semblable à celui d'une muqueuse

d'aspect folliculo-lutéinique ; de plus, le mucus était colorable à l'intérieur même des cellules alors qu'habituellement il ne l'est qu'au sein des cavités glandulaires.

Dans l'observation d'ISSELBACHER et SCULLY existe une endométrite avec polypes ramenés par curetage de la cavité utérine, avant que le diagnostic de mucopéritoine ne soit porté.

Dans notre observation, il n'existait aucun signe d'activité endométriale : l'utérus était sénile et indemne aussi de lésions métastatiques, comme on peut en rencontrer dans toute tumeur ovarienne maligne.

Dans celle de ZINELLI, l'endomètre est épaissi ; il est le siège d'une hyperplasie glandulo-kystique semblable à celle de la muqueuse des deux dernières malades de MOULONGUET et MALEYSSON.

2 - Les modifications tubaires

On peut relever, au niveau des trompes, une dilatation kystique (HARTMANN et BINET). Dans l'une des observations de MOULONGUET, il existe même une sécrétion muqueuse tout-à-fait exceptionnelle !

TOUZARD découvre, chez sa malade, une trompe gauche remplie de gélatine, bien que la structure histologique de la paroi soit voisine de la normale. S'agit-il d'une sécrétion ou d'un passage de la substance gélatineuse à partir du péritoine ? Bien que l'aspect soit beaucoup plus fluide au niveau de ce dernier que dans la trompe.

oOo

C H A P I T R E IX

P A T H O G E N I E

De très nombreuses théories ont tenté d'expliquer la formation de la mucocèle appendiculaire, et surtout se coëxistence avec le mucopéritoine par rupture de cystadénome pseudo-mucineux de l'ovaire.

I - LA MUCOCELE APPENDICULAIRE

A - Quelques théories pathogéniques ont eu peu de défenseurs ; pour certains, la mucocèle se constituerait par involution sénile "normale" de l'appendice (PHEMISTER, RITTER cité par IGLESIAS). D'autres soutiennent la nature tuberculeuse du processus (DOUROUX, CEBALLOS, cité par IGLESIAS. Dans un cas de JABOULAY, l'injection du liquide contenu dans l'appendice provoque une tuberculisation du cobaye. Enfin, pour LYNCH et DIXON, se basant sur les travaux de WILKIE, la mucocèle est due à la restriction alimentaire prédominante sur les hydrates de carbone (IGLESIAS).

B - Cependant, la plupart des auteurs adoptent la théorie MECANIQUE de cette affection, qui se base sur les 4 conditions, résumées par ELBE (DELARUE) et qui sont :

a - l'oblitération de l'appendice à sa base,

b - la stérilité du contenu de la lumière,

c - La persistance, dans le segment situé sous l'oblitération, d'une muqueuse capable de sécrétion, mais à pouvoir de réabsorption réduit ou nul ;

d - La possibilité, pour la paroi, de se laisser distendre.

L'oblitération de la base appendiculaire :

1 - est due, avant tout, à un processus d'appendicite inflammatoire chronique entraînant une sclérose cicatricielle sténosante (que l'on découvre dans la majorité des 146 mucocèles de WOODRUFF et MAC DONALD).

2 - Elle peut être la conséquence d'une obstruction par torsion, coudure ou angulation. IGLESIAS cite une observation de RUIZ-MORENO où la brièveté des mésos avait entraîné une torsion.

Ainsi, expérimentalement, NAESLUND (DELARUE) obtient une mucocèle typique chez le lapin par ligature de la base de l'appendice. De même, MASSON et HAMRICK et PHEMISTER (chez le chien). GRODINSKY et RUBNITZ, se basant sur les travaux de WANGENSTEEN, obtiennent chez le Lapin une mucocèle typique de la même façon, à condition que la ligature respecte la vascularisation de l'appendice et seulement après lavage du contenu par irrigations stérilisantes.

3 - La sténose peut être due :

. à un corps étranger (RIEDEL, cité par IGLESIAS) ;

. à un carcinome de l'appendice (YOVANOVITCH, IGLESIAS, DELARUE) ;

. voire à un polype appendiculaire comme dans le cas d'HILSABECK ou à une endométriose de cet organe (SHEMILT).

. Citons enfin la fermeture de la valvule de Gerlach (DELARUE).

C - L'oblitération de la BASE est loin d'être constante.

1 - Dans certains cas, la perméabilité est bonne mais on retrouve une néoplasie du caecum (FOGLIANI) ou du colon ascendant (HILSABECK). La sténose peut se produire alors par compression extrinsèque ou bien par hyperpression déterminée dans le caecum par l'obstacle situé sur le colon ascendant (IGLESIAS).

2 - Il arrive cependant que la perméabilité de la lumière soit parfaite (DODGE) et c'est dans ces cas qu'elle peut s'injecter radiologiquement (VORHAUS et LIFVENDAHL et RIES). Certains auteurs tendent à distinguer, avec WAUGH et

FINDLEY (1937) ainsi que NOVAK deux types de mucocèles :

- celles qui sont "simples" par oblitération de l'appendice avec distension en amont par le mucus accumulé ;
- celles où on relève une HYPERPLASIE avec HYPERSECRETION de la muqueuse papillaire et distension de la paroi. WAUGH et FINDLEY considèrent alors que le processus hyperplasique est pré-cancéreux.

Pour d'autres auteurs, la mucocèle est alors à rapprocher des autres mégaviscères (on la considère comme un méga-appendice), où il convient d'attribuer un rôle important au système neuro-végétatif, ce qui se rapproche de la théorie suivante :

D - THEORIE NERVEUSE DE DELARUE ET JOUANNEAU.

Se basant sur 4 observations personnelles où il fut impossible de retrouver une obstruction de la lumière, ces auteurs, sans nier le rôle du facteur mécanique, notamment dans la genèse des diverticules muqueux, pensent que la mucocèle résulte de deux facteurs, associés et simultanés :

- "une HYPERCRINIE intense des glandes à mucus,
- "une DISTENSION extrême de la tunique musculaire d'un segment ou de la totalité de l'organe".

Ces deux facteurs peuvent être dus à une même action physiologique exagérée, "celle d'une incitation particulière des filets nerveux sécrétoires qui ont en même temps une action antagoniste de celle des constricteurs musculaires".

En faveur de cette conception, LUCCIONI et MOSINGER mettent en relief la découverte d'une "hypergenèse nerveuse importante dans la musculature appendiculaire de ces cas de mucocèle" et le fait que l'appendice participe à la dilatation intestinale, chez le rat intoxiqué par la morphine.

Cependant, comme ces auteurs relèvent un méga-appendice chez les animaux traités par hydrocortisone, et l'aggravation de cette dilatation appendiculaire par adjonction de testostérone, ils admettent que la mucocèle est due à un DYSFONCTIONNEMENT NEURO-ENDOCRINIEN.

FINDLEY (1937) ainsi que NOVAK deux types de mucocèles :

- celles qui sont "simples" par oblitération de l'appendice avec distension en amont par le mucus accumulé ;
- celles où on relève une HYPERPLASIE avec HYPERSECRETION de la muqueuse papillaire et distension de la paroi. WAUGH et FINDLEY considèrent alors que le processus hyperplasique est pré-cancéreux.

Pour d'autres auteurs, la mucocèle est alors à rapprocher des autres mégaviscères (on la considère comme un méga-appendice), où il convient d'attribuer un rôle important au système neuro-végétatif, ce qui se rapproche de la théorie suivante :

D - THEORIE NERVEUSE DE DELARUE ET JOUANNEAU.

Se basant sur 4 observations personnelles où il fut impossible de retrouver une obstruction de la lumière, ces auteurs, sans nier le rôle du facteur mécanique, notamment dans la genèse des diverticules muqueux, pensent que la mucocèle résulte de deux facteurs, associés et simultanés :

- "une HYPERCRINIE intense des glandes à mucus,
- "une DISTENSION extrême de la tunique musculaire d'un segment ou de la totalité de l'organe".

Ces deux facteurs peuvent être dus à une même action physiologique exagérée, "celle d'une incitation particulière des filets nerveux sécrétoires qui ont en même temps une action antagoniste de celle des constricteurs musculaires".

En faveur de cette conception, LUCCIONI et MOSINGER mettent en relief la découverte d'une "hypergenèse nerveuse importante dans la musculature appendiculaire de ces cas de mucocèle" et le fait que l'appendice participe à la dilatation intestinale, chez le rat intoxiqué par la morphine.

Cependant, comme ces auteurs relèvent un méga-appendice chez les animaux traités par hydrocortisone, et l'aggravation de cette dilatation appendiculaire par adjonction de testostérone, ils admettent que la mucocèle est due à un DYSFONCTIONNEMENT NEURO-ENDOCRINIEN.

II - LES KYSTES PSEUDO-MUCINEUX de l'ovaire.

A - La théorie la plus classique, défendue par MEYER, RIBBERT et LECENE, admet que ces kystes représentent des TERATOMES, dans lesquels tous les éléments constitutifs ont régressé au seul profit de l'épithélium cylindrique, de nature ENDODERMIQUE, d'où leur nom de KYSTES ENTEROIDES, donné par LECENE et BIERRY qui mettent en évidence dans la pseudo-mucine ovarienne une "sucrose" capable de dédoubler le saccharose : cette sucrose ou INVERTINE n'existe normalement que dans l'intestin. Cette terminologie est reprise par P. MASSON qui, de plus, met en évidence la présence possible de cellules ARGENTAFFINES identiques à celles de l'intestin.

B - D'autres hypothèses ont été soulevées :

- Genèse GERMINATIVE de ces kystes. L'épithélium germinatif pourrait se différencier sous forme mucineuse : il réalise alors un épithélium analogue à celui de l'endocol utérin (LANGLEY, BARZILAI, SELYE H. cités par DE BRUX).

C - Récemment, De BRUX et ANCLA affirment qu'on ne trouve pas seulement trois sortes de cellules (caliciformes à mucus, à plateau strié, argentaffines) au niveau de l'épithélium du cystadénome pseudo-mucineux, mais qu'il existe des plages d'épithélium de type SEREUX et même, dans un cas cité par DE BRUX, il existait des zones de cellules ciliées parfaitement typiques, au sein d'un épithélium prismatique sans aucune autre espèce de cellules ; ceci est affirmé aussi par GEIST. DE BRUX pense qu'il est bien difficile de classer de telles tumeurs parmi les tératoïdes, et il ajoute "d'autant que sur 53 kystes mucoïdes simples étudiés, il n'a jamais été noté de tendance organoïde ; l'incidence très faible des formations mucoïdes pures au sein des formations kystiques dermoïdes tend à infirmer la nature dysembryoplasique". Pour lui, il s'agirait d'un processus METAPLASIQUE régional. Selon les circonstances, l'épithélium germinatif peut se différencier dans le sens d'un épithélium séreux ou mucineux, soumis à des fluctuations, vraisemblablement en rapport avec l'état endocrinien. "L'ovaire garde ses facultés d'extérioriser à tout moment la potentialité mésothéliale de son revêtement ou de son tissu lui-même :

- soit en retrouvant leurs caractères originaux,
- soit en les transformant en muqueuse d'un autre type".

LUCCIONI et MOSINGER obtiennent de tels phénomènes par injection de substances oestrogènes, chez l'animal.

III - Quant au MUCOPERITOINE

Pour expliquer sa formation :

A - Jusqu'en 1942, la théorie MECANIQUE était en faveur.

La majorité des auteurs pensaient qu'il résultait, non pas d'un passage par dialyse du mucus à travers la paroi amincie, de la mucocèle appendiculaire ou du kyste ovarien, mais d'une perforation, d'une fissuration, même microscopique de ces parois (HARTMANN et BINET). C'est en effet, dans la grande majorité des cas, que l'on retrouve un cystadénome de l'ovaire rompu ou une perforation de mucocèle.

La grande quantité de gélatine présente dans le péritoine pourrait alors provenir :

1 - Soit d'un simple déversement de mucus, à travers la déchirure de la paroi de l'organe atteint (HARTMANN et BINET, MONOD et VUILLIEME) ;

2 - Soit d'une greffe de cellules mucipares à la surface de la séreuse péritonéale (LEJARS, d'AUNOY, MICHAELSON), les cellules provenant de la mucocèle appendiculaire ou plus volontiers du kyste de l'ovaire.

Cette distinction permit à certains auteurs de différencier le "pseudo-myxome" d'origine appendiculaire, qui serait uniquement mécanique, d'évolution plus lente et généralement plus favorable que le "pseudo-myxome" d'origine ovarienne, qui serait un véritable "cancer d'évolution lente avec essaimage et greffe péritonéale de cellules actives sécrétantes. HARTMANN et BINET ont beaucoup insisté sur cette opposition, et KRIVSKY insiste, plus que les autres, sur "la greffe de ces cellules histologiquement bénigne et qui se comportent comme des cellules "malignes".

Mais cependant, les observations de "greffe" cellulaire sur le péritoine au cours de l'épanchement par rupture de mucocèle pullulent, MICHAELSON observe "un kyste muqueux de l'appendice perforé à son extrémité distale et revêtu extérieurement d'une muqueuse mucipare en continuité avec le revêtement interne du kyste".

B - DELARUE et JOUANNEAU, en 1942,

pensent qu'il s'agit d'un trouble régional du métabolisme de la vie tissulaire, touchant l'élaboration du mucus, et nous citons les auteurs :

"Tout se passe comme si les échanges métaboliques qui aboutissent dans certaines cellules spécialisées, à la formation et à l'excrétion de mucus, étaient profondément réalisés dans le cytoplasme de certaines cellules troublées. La synthèse de la substance mucoïde, normalement, serait en quelque sorte accélérée, prématurée et HETEROTOPIQUE".

Cette théorie aurait l'avantage de permettre la compréhension de certains faits aussi surprenants que la présence de substance gélatineuse dans le tissu conjonctif, dans les substances fondamentales qui forment la paroi du kyste appendiculaire, et même l'association de diverses lésions gélatineuses (péritoine, appendice, ovaire).

C - Plus récemment, LUCCIONI et MOSINGER ont synthétisé ces diverses théories et facilité la compréhension de la pathogénie du MUCOPERITOINE en distinguant nettement :

a - le mécanisme de l'épanchement,
b - le mécanisme de l'hyperproduction de substance mucoïde.

1 - Le mécanisme de l'épanchement peut être :

1 - Le simple déversement de substance mucoïde par perforation ou fissure de mucocèle ou de kyste de l'ovaire, entre autres causes : c'est le MUCOPERITOINE d'EPANCHEMENT PUR.

2 - Soit la production de substance mucoïde par greffe de cellules "bénignes" provenant d'un kyste ou d'un cysto-papillome mucoïde bénin : c'est le MUCOPERITOINE d'épanchement et de production par greffes BENIGNES.

3 - La sécrétion de substance mucoïde par métastase péritonéale d'un cancer mucoïde : MUCOPERITOINE de production par métastases.

4 - Enfin, la production de substance mucoïde par le mésothélium lui-même, en état de METAPLASIE MUCOIDE.

2 - Le mécanisme d'hyperproduction de substance mucoïde et de la distension kystique des formations épithéliales sécrétantes, qui serait non seulement NEURO-VEGETATIF (DELARUE et JONANNEAU), mais aussi HORMONAL et permettrait d'expliquer la pathogénie de :

IV - L'ASSOCIATION DU MUCOPERITOINE à la mucocèle appendiculaire et au kyste mucoïde de l'ovaire.

A - Devant la fréquence de ces associations, il n'est plus possible de parler comme le faisait RIES, en 1924, et comme le suggère encore, tout récemment (1963) ANTONOPOULOS, d'une simple coïncidence.

B - On a longtemps évoqué la théorie METASTATIQUE, dans l'appendice, de la lésion ovarienne, comme le proposent ALBERTIN, BONDY, RATHE, VON NAGY.

1 - En faveur de cette hypothèse, les auteurs font ressortir l'analogie de structure des lésions et surtout des muqueuses sur laquelle ont particulièrement insisté LECENE, BIERRY, MASSON.

Pour ALBERTIN, la métastase se fait par voie lymphatique dans le ligament "appendiculo-ovarien de Clado", de l'ovaire droit à l'appendice. De même pour EDEN, l'appendice est atteint en raison de ses rapports avec l'ovaire droit et RATHE, lui aussi, pense que la voie de la métastase est probablement lymphatique.

Cependant :

. le côté de l'atteinte ovarienne ne semble absolument pas intervenir dans la fréquence de l'atteinte appendiculaire ;

. par ailleurs, on ne peut mettre en évidence de lymphatiques allant de l'ovaire à l'appendice.

Pour VON NAGY, l'atteinte appendiculaire se fait de dehors en dedans à partir de la séreuse péritonéale. Mais tous les cas où il existe une absence totale de solution de continuité de la paroi appendiculaire semblent contredire cette explication. Enfin, l'identité de structure des muqueuses, et l'identité de leur sécrétion est expliquée par l'origine embryologique du kyste de l'ovaire.

De plus, la mucocèle coëxiste aussi bien avec la forme bénigne de kyste ovarien qu'avec la forme maligne (HILSABECK sur 29 cas de mucocèle trouve 10 femmes atteintes de kyste pseudo-mucineux malin de l'ovaire).

2 - De très nombreux auteurs ont soutenu, contre cette théorie de métastase à l'appendice de la lésion ovarienne, que l'appendice au contraire était le siège de la lésion PRIMAIRE (BONDY, MEYER et W. NAGEL) ; mais les observations comme celles d'EDEN ont démenti cette hypothèse ; la nôtre également ; bien que l'appendice soit le premier organe atteint, la mucocèle est parfaitement bénigne, vérifiée, a posteriori, par un deuxième examen anatomo-pathologique, et ne peut être évidemment à l'origine du cystadénocarcinome mucoïde de l'ovaire survenu ultérieurement.

C - La notion de l'APPARITION SIMULTANEE des deux processus, ovarien et appendiculaire, est imposée dès 1921 par KRIVSKY, et serait la conséquence d'une cause générale identique. Elle expliquerait l'absence de toute perforation décelable, aussi bien de la paroi du kyste ovarien que de la mucocèle comme dans le cas de TOUZARD et celui de MANCINI.

1 - DELARUE et JOUANNEAU pensent que ces phénomènes sont sous la dépendance d'une même incitation neuro-végétative, comme nous l'avons déjà vu, et FOGLIANI et MARCHETTI parlent d'une "cause humorale commune".

2 - Pour MOULONGUET et MALEYSSON, l'organisme cherche à se débarrasser des énormes quantités de gélatine qui sont résorbées au niveau du péritoine, et "mettrait en jeu tous les appareils glandulaires susceptibles de l'évacuer hors du milieu intérieur".

L'appendice et l'ovaire fonctionneraient comme "émonctoires" par excitation chimique et non nerveuse. Les auteurs reprennent ainsi la théorie de PFANNENSTIEL, pour qui l'absorption de pseudo-mucine par les lymphatiques péritonéaux était probable.

Ceci semble confirmé par les nombreux cas où on a pu découvrir des lymphatiques dilatés et bourrés de mucus.

Cette hypothèse pourrait expliquer, de même, les lésions histologiques de la muqueuse utérine, avec présence de mucus, ainsi que l'atteinte tubaire.

Cependant, il faudrait admettre alors que d'autres organes mucigènes puissent être atteints : estomac, colon, vésicule biliaire, ce qui ne semble pas avoir été mis en évidence une seule fois dans la littérature.

3 - Nous préférons penser, ainsi que le suggèrent LUCCIONI et MOSINGER, qu'il s'agit d'une maladie du "système neuro-endocrinien" : il est en effet troublant de voir qu'ils obtiennent par injections répétées de substance oestrogène chez l'animal la formation de cystadénomes pseudo-mucineux de l'ovaire (cette capacité mucipare est rare, mais elle existe). Il est vraisemblable, pour ces auteurs, que l'adjonction d'autres hormones doit augmenter la stimulation de la sécrétion mucipare. Par ailleurs, le cobaye "oestrogéné" présente à la fois des kystes ovariens, des fibromes, une métrose hyperplasique kystique muco-sécrétante au niveau de l'utérus, et d'importantes réactions des glandes salivaires. Le mésothélium donne naissance à des proliférations métaplasiques papillaires (cysto-papillomes) et kystiques.

Il paraît logique, alors, de proposer une "conception NEURO-ENDOCRINIENNE" de tous les processus pouvant engendrer le mucopéritoine. C'est ainsi que prennent toute leur valeur les observations où existe un FIBROME, soit découvert à l'intervention, soit dans les antécédents chirurgicaux des patientes. On tend actuellement à analyser le "terrain" des fibromateuses ; on précise qu'il y a intrication de facteurs neuro-végétatifs et hormonaux. Assez souvent, on met en évidence une hyperfolliculinie, absolue ou relative ; l'hyperoestrogénie est presque incontestée dans l'étiologie de l'hyperplasie polykystique de l'endomètre.

Il serait donc fort intéressant de faire des bilans hormonaux complets aux malades atteintes de mucopéritoine.

D - Confrontation des diverses théories et de notre observation.

Celle-ci :

1 - Dément sûrement la théorie de métastase de l'appendice à l'ovaire.

- Dément en partie, mais pas avec certitude, la théorie de MOULONGUET, car l'endomètre de notre malade est atrophique et quiescent : il n'y a pas mise en jeu de l'utérus dans un processus de réabsorption du mucus.

De même, cet aspect sénile de l'endomètre, associé à l'absence de signes de stimulation oestrogénique au niveau des frottis, et à la certitude absolue que notre malade n'avait subi aucune hormonothérapie et bien qu'il n'y ait pas eu de dosages hormonaux pratiqués, semble peu en faveur de la théorie endocrinienne de LUCCIONI.

2 - Cette observation prouve deux choses avec certitude :

. que ce n'est pas une lésion maligne primitive caeco-appendiculaire qui est à l'origine de la tumeur ovarienne puisque l'histologie a été vérifiée deux fois.

. Que ce n'est pas une lésion secondaire à la lésion ovarienne, même si celle-ci existait déjà au cours de la première intervention (et seule l'ablation systématique des deux ovaires aurait pu nous en fournir la preuve).

3 - Elle est donc en faveur des théories invoquant une affection régionale de "système" qu'il soit neuro-végétatif comme le suggèrent DELARUE et JOUANNEAU.

Précisons, cependant, que la vérification de notre patiente ne nous a pas permis de retrouver de trace d'hyper-sécrétion mucoïde en d'autres points

oOo

C H A P I T R E X

EVOLUTION - PRONOSTIC

A - L'évolution du mucopéritoine, en l'absence de traitement, est fatale, et nous ne décrirons pas les diverses complications qui emportent les malades. Cependant, même traité, le mucopéritoine a un pronostic très capricieux et semble assez peu influencé par les différents traitements qui ont été essayés comme compléments de la chirurgie. Déjà, la malignité du "pseudo-myxome" péritonéal avait été débattue par PFANNENSTIEL qui arrivait à la conclusion "qu'une guérison ou une rémission pour une longue période, de la maladie, est possible" mais que malheureusement une issue aussi favorable est rare.

B - Le pronostic dépend avant tout de la nature des lésions ovarienne ou appendiculaire.

Si ces lésions sont malignes d'emblée, macroscopiquement et histologiquement, et déjà évoluées, le pronostic est très mauvais, comme dans l'observation de LARSEN et dans notre observation, d'autant que la mort n'est pas survenue par évolution "propre" du mucopéritoine mais bien par carcinose pelvienne d'origine tumorale ovarienne dont on avait la preuve, avant même l'autopsie par les frottis cervicaux qui montraient des cellules cancéreuses en "bague à chaton". Dans certains cas de lésions carcinomateuses, avec métastases, l'évolution a été lente et relativement favorable pendant une longue période, comme pour la malade de ROSENFELD.

Dans d'autres cas, on a pu relever des métastases ou des récidives locales très tardivement : 11 ans après l'intervention pour LUCCIONI, 22 ans après pour un cas de MOULONGUET.

C - Le pronostic dépend aussi du processus de l'épanchement.

Lorsque le cystadénome pseudo-mucineux ou la mucocèle sont histologiquement bénins, le pronostic dépend alors de la présence éventuelle de "greffes". On peut distinguer schématiquement :

1 - Les formes d'EVOLUTION BENIGNE :

Où le mucopéritoine est "d'épanchement pur" par rupture mécanique de kyste ou de mucocèle ; il est plus ou moins abondant, il peut occuper toute la cavité péritonéale, recouvrir et s'insinuer entre les divers organes : c'est un épanchement libre, se déplaçant peu en raison de sa consistance. Si la malade est opérée rapidement, il n'y a pas encore d'adhérences, la toilette péritonéale est relativement facile, et complète ; le péritoine est alors parfaitement sain : la guérison est possible.

Au bout d'un certain temps, le péritoine réagit et tend à produire des barrières d'adhérences (MALEYSSON).

2 - Les formes avec GREFFES PERITONEALES :

Bien qu'elles soient faites de cellules histologiquement bénignes, elles assombrissent le pronostic. Elles entretiennent l'épanchement et sont responsables des récidives, volontiers multiples, entraînant de nombreuses interventions et caractérisant la malignité locale de l'affection.

Mais il faut préciser que les critères macroscopiques d'adhérences ou de greffes sont infidèles, et, par ailleurs, sur le plan histologique, il est parfois très difficile de juger avec certitude et d'en tirer des conclusions.

D - La présence de lésion appendiculaire associée au mucopéritoine d'origine ovarienne ne semble pas vraiment influencer le pronostic, hormis le cas où l'appendice (siège d'une mucocèle) est laissé en place et responsable de récidive de l'épanchement. Certains auteurs, dont PIQUINELA, insistent sur le pronostic beaucoup plus favorable, lorsqu'on enlève systématiquement l'appendice quel que soit son aspect. De même, le mucopéritoine d'origine appendiculaire peut

comporter des greffes cellulaires sur la séreuse péritonéale, et l'atteinte de l'ovaire dans ce cas ne semble pas vraiment modifier le pronostic, après son ablation.

E - AU TOTAL.

Le pronostic reste sombre, dans certains cas, en raison de l'hypothèque cancéreuse parfois évidente d'emblée, d'autres fois se révèlant secondairement ou tardivement.

oOo

C H A P I T R E XI

LE TRAITEMENT

I - CHIRURGICAL

Il résume pratiquement, à lui seul, la thérapeutique du mucopéritoine ; il doit être le plus précoce possible car, malgré la bonne conservation de l'état général pendant un laps de temps assez long, l'organisation de l'épanchement complique l'intervention.

1 - Il comporte deux principes :

- d'une part la suppression de la lésion causale, qu'elle soit appendiculaire ou ovarienne ;
- d'autre part la toilette péritonéale la plus complète possible.

2 - La suppression de la lésion causale :

- En cas d'atteinte de l'ovaire, on peut pratiquer :

. une annexectomie unilatérale (ne pas se contenter de kystectomie), ou bien annexectomie bilatérale,

. avec hystérectomie subtotale que l'on préfère à l'hystérectomie totale pour éviter une fistulisation vaginale de l'épanchement.

- En cas d'atteinte appendiculaire, on pratique une appendicectomie classique ou, vue la possibilité de mucocèle maligne ou bien de l'éventualité d'une

petite tumeur comprimant la base de l'appendice, on peut pratiquer une petite colectomie droite, qui semblerait plus prudente.

3 - La toilette péritonéale :

- Doit être parfaite. Outre l'évacuation de l'épanchement, qui le plus souvent est manuelle en raison de la densité de la substance empêchant son aspiration, la toilette du péritoine "à la main" ou à "la compresse" doit être extrêmement minutieuse. Il convient de réséquer le plus grand nombre possible de greffes si elles sont sur l'épiploon. Par contre, s'il existe des greffes intestinales ou autres, il faudra se méfier, en raison de leur adhérence pouvant entraîner des complications post-opératoires si on les enlève (LECENE cite une fistule urinaire). Citons aussi la possibilité de choc par brusque décompression (DESJACQUES), auquel il faudra faire face.

- La PAROI EST FERMEE SANS DRAINAGE.

4 - Les indications :

a - En l'absence de mucopéritoine, si on découvre une lésion mucineuse de l'ovaire, de l'appendice ou des deux, leur ablation doit être très soigneuse et il est recommandé de ne pas les rompre pour éviter les greffes.

b - Les indications sont parfois SIMPLES à poser :

. S'il s'agit d'une tumeur ovarienne maligne, macroscopiquement atteignant les deux ovaires, ou bien d'une femme ménopausée ou près de l'être et présentant un kyste pseudo-mucineux rompu, on pratique une hystérectomie supra-vaginale avec castration.

. S'il s'agit d'une femme jeune, présentant un mucopéritoine qui semble tout à fait mécanique, avec lésion ovarienne unilatérale, on pratique alors une annexectomie unilatérale.

c - Quant à la possibilité de lésions associées, elle impose :

- En cas de lésion ovarienne, l'exploration systématique de l'appendice et même son exérèse, qui n'est pas lourde de conséquences, même chez une femme jeune (CERBONNET G., MOULONGUET, PIQUINELA).

- Par contre, en cas de lésion appendiculaire, si l'exploration systématique et soigneuse des ovaires est de règle, leur ablation lorsqu'ils sont macroscopiquement sains peut être conseillée si la patiente est ménopausée, ou proche de la ménopause. Par contre, s'il s'agit d'une femme jeune, on renonce à cette ablation systématique et on surveille la patiente de très près, quitte à intervenir en "second-look" à la moindre alerte (la coelioscopie ne pouvant être pratiquée en cas de mucopéritoine).

II - RADIOTHERAPIE

Elle est discutée, la cellule à sécrétion mucoïde étant hautement différenciée serait en principe radio-résistante.

A - L'IRRADIATION EXTERNE transpariétale.

Soit par radiothérapie conventionnelle, soit par télécobaltothérapie, semble retarder l'évolution sans réussir à faire disparaître les masses résiduelles (SEROR et SIROT). Certains auteurs la conseillent:BUNCH, MASSON et HAMRICK, BRENNAN et plus récemment PIQUINELA. MAC NEEL insiste sur la difficulté d'utiliser des doses léthales sur le péritoine. Dans notre série d'observations, elle a semblé agir très favorablement dans l'observation de MOULONGUET et a été totalement inefficace dans l'observation de LARSEN où il y avait un début de malignité histologique soupçonné. Quant à notre malade, la cobaltothérapie ne semble pas lui avoir apporté un grand bénéfice.

Il semble malgré tout qu'elle doive être tentée si les lésions paraissent très étendues et la toilette péritonéale difficile (ANTOINE, VALIGOURA), LUCCIONI et MOSINGER la jugent nécessaire en se basant sur une série d'épithéliomas pseudo-mucineux ayant "guéri après radiothérapie, même en cas de greffe péritonéale".

B - L'OR RADIO-ACTIF

A été utilisé localement en instillations dans le péritoine, sans succès comme dans le cas de DARNIS et FAUVERT.

III - TRAITEMENTS MEDICAUX

A - L'ENZYMOTHERAPIE par ferments protéolytiques :

L'installation intra-péritonéale de substance enzymatique est conseillée par BRENNAN, DUNCAN et surtout par SAEGESSER qui pratique un lavage chimique, adjoint au lavage mécanique, à l'aide d'une solution de TRYPURE : 1,3 gramme dans 500 cc. de sérum ; laissée au contact de la séreuse deux fois une demi-heure au cours des laparotomies. Grâce à ce traitement, l'auteur obtient la guérison d'un épanchement gélatineux d'origine appendiculaire, récidivant depuis 8 ans. Cette guérison fut constatée au cours d'une nouvelle laparotomie pour iléus sur bride. D'autres patientes ayant subi le même traitement sont indemnes de symptômes depuis plusieurs années.

COLIN et JOYEUX injectent à leur malade 2 ampoules de TRYPSINE dans 100 cc. de sérum, et à deux reprises, dans les suites opératoires, un mélange de trypsine, hyaluronidase et antibiotiques : cela n'empêche pas l'épanchement de récidiver au 19e jour, mais son aspect est modifié ; il est beaucoup plus fluide et les suites sont excellentes après une nouvelle toilette péritonéale.

B - TRAITEMENT ANTIMITOTIQUE

Rarement utilisé pour le mucopéritoine provenant de lésions appendiculaire ou ovarienne bénignes : BERNARD L.C., dans sa thèse, présente une observation où l'utilisation de cyclophosphamide local et général, à la dose totale de 10 grammes, fut particulièrement bénéfique, avec enkystement et disparition de l'élément gélatineux. Cependant, l'évolution fut grevée par l'apparition d'une péritonite à colibacilles, peut-être favorisée par ce traitement anti-mitotique ; l'ENDOXAN utilisé par LARSEN, dans son observation, fut totalement inefficace.

Pour notre malade, il semble que les cures répétées d'Endoxan et de corticoïdes, en association, aient freiné l'évolution terminale, mais il s'agissait d'une carcinose péritonéale par tumeur maligne.

C - Il semble difficile de conclure quant à l'efficacité des divers traitements que l'on peut adjoindre à la chirurgie. Celle-ci semble, seule, être bien codifiée ; on ne saurait tirer de conclusions quant à la valeur des traitements médicaux utilisés sur un nombre restreint d'observations, l'enzymothérapie,

qui aurait l'avantage de fluidifier l'épanchement, permettant de le ponctionner lors des récidives et d'éviter ainsi de multiples réinterventions, pourrait là, trouver une indication.

Le pronostic est peu influencé par les divers traitements adjoints à la chirurgie et dépend surtout de la lésion initiale et de l'éventualité de greffes sur la séreuse.

D - Certains auteurs suggèrent la surveillance ultérieure de l'évolution, comme pour les tumeurs malignes de l'ovaire, par un "second-lock" opératoire (PIQUINELA et surtout SANTORO et GRIFFEN (1961). Ils conseillent une réintervention tous les 6 mois à peu près, en l'absence de tout signe fonctionnel, avec extirpation et résection des récidives éventuelles visibles ; ce qui éviterait les compressions intestinales ou urinaires fatales. Leur patiente, âgée de 36 ans, opérée pour adénocarcinome mucineux de l'ovaire avec mucopéritoine, et mucocèle appendiculaire subit ainsi trois nouvelles explorations, avec excisions multiples et la dernière, pratiquée 4 ans après la première opération, montre l'absence de tout signe de récidive macroscopique et histologique, au niveau de plusieurs biopsies péritonéales.

oOo

C O N C L U S I O N S

1 - L'association de mucopéritoine, de kyste bénin ou malin, mucipare de l'ovaire, et de mucocèle appendiculaire n'est pas rare.

2 - Nous rapportons une observation inédite, qui paraît unique par l'ordre de succession des lésions dans le temps :

a - Mucocèle appendiculaire vérifiée bénigne, sans mucopéritoine et sans lésion ovarienne macroscopique.

b - Mucopéritoine par cystadénocarcinome ovarien bilatéral.

c - Reprise évolutive, malgré le traitement radio-chirurgical, d'un mucopéritoine par carcinose péritonéale ovarienne.

3 - L'étude des 49 observations suffisamment détaillées parmi les 56 que nous avons relevées dans la littérature nous a montré que les deux séquences évolutives habituelles sont :

- ou bien coëxistence de mucopéritoine, mucocèle, kyste mucoïde ovarien dès la première intervention ;

- ou bien kyste mucoïde ovarien avec ou sans mucopéritoine, puis survenue ou récidive ultérieure, de mucopéritoine associé à une mucocèle appendiculaire.

4 - De toute façon, il faut conseiller en pratique l'exploration et l'ablation systématique de l'appendice au cours de toute intervention pour mucopéritoine présumé d'origine ovarienne ; car son atteinte semble être la règle, même lorsque son aspect macroscopique est normal. Il va sans dire que les ovaires doivent être soigneusement explorés, lorsque la mucocèle appendiculaire paraît,

seule, responsable d'un épanchement gélatineux. Mais leur ablation systématique, s'ils sont macroscopiquement normaux, n'est licite que si l'âge de la femme ne risque pas de laisser le regret d'une mutilation inutile.

5 - La mucocèle, plus ou moins volumineuse, est presque aussi fréquente dans le mucopéritoine d'origine ovarienne maligne que bénigne.

6 - Le pronostic du mucopéritoine ne dépend pas seulement de la nature de la tumeur d'origine, mais aussi du processus de l'épanchement. Il est très favorable en cas d'épanchement mécanique pur, c'est-à-dire par effraction de mucocèle ou de kyste, à condition que l'intervention soit précoce. Il est imprévisible et sûrement réservé, s'il est créé ou entretenu par greffe de cellules, même morphologiquement bénignes, sur la séreuse péritonéale.

7 - En cas de malignité histologique découverte d'emblée, l'évolution, parfois surprenante, justifie l'intervention chirurgicale aussi complète que possible, quelle que soit l'extension du processus.

8 - Le pronostic n'est guère influencé par les divers traitements complémentaires de la chirurgie, que ce soit l'irradiation, ou les essais plus récents de chimiothérapie antimitotique ou enzymatique.

9 - Les théories pathogéniques prouvent, par leur grand nombre, qu'aucune d'elles ne répond parfaitement à toutes les questions posées par cette curieuse affection. Celle qui invoque une maladie du "système muco-sécrétoire" de tout l'organisme, ou au moins de la cavité péritonéale, vraisemblablement d'origine neuro-endocrinienne, paraît la plus satisfaisante. En tout cas, la seule capable d'expliquer les modalités variables d'association des atteintes péritonéale, ovarienne, appendiculaire, singulièrement la chronologie exceptionnelle de notre observation. Il serait intéressant d'étudier le "terrain" des patientes", notamment sur le plan hormonal.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

G. CERBONNET

Vu, le Doyen de la Faculté :

G. BROUET

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - ABBELOOS H.-

J. Chir. et Ann.Soc. belge Chir., mai 1935.

2 - AHLSTRÖM E. -

Nord. Med. Archiv., T. XLII, fasc. 1-2, p. 1-276, décembre 1909.
Analyse : J. Chir., 4 : 342, 1910.

3 - AKERLUND A. - Cité par IGLESIAS. -

Acta Radiologica, 17, N° 6, 594, 1936.

4 - ALBERTIN. -

Société Chirurgie de Lyon, 1-7-1909.
Lyon Chirurgical, T. 2, N° 4.

5 - ANTOINE T. -

Zeitsch. fur Geburt. und Gynäk., 111 : 37-53, 1935.

6 - ANTONOPOULOS D. -

Hellen Chir., 10 : 91-5, janv.-fév. 1963.

7 - BAILEY F.W. -

Surg. Gyn. & Obst., 23 : 219, août 1916.

8 - BERGER. -

Pr. Med., 2 : 26, 1939.

9 - BERNARD L.C. -

Thèse Paris, 1964 (15), N° 844. 24 pages.

10 - BOCKUS H.L. -

Gastro-Enterology, volume II, édition W.B. Sanders Company, Philadelphia & London, 1964.

11 - BONDY. -
Monat. fur Geburt. und Gynäk., 37 : 510 (janv. 1913).

12 - BRENNAN C.F., FLETCHER E., KYLE J. -
Brit. Med. Jour., 3 : 27, 1959.

13 - BRICOT R., GUERINEL G., DOR W. et coll. -
Marseille Chir., 15 : 488-9, Oct-déc. 1963.

14 - DE BRUX J., ANCLA M. -
Bull. Soc. Bel. Gyn. & Obst., 31, N° 3 : 251, 1961.

15 - BUNCH G.H. -
Ann. Surg., 121 : 704, 1945.

16 - CARABALONA P., MIMRAN R. -
E.M.C. Péritoine, fasc. 2.038 A. 10, 1955.

17 - CARTON T. -
Thèse Paris, N° 1.083, 19 pages, 1963.

18 - CERBONNET G. -
Revue Praticien. T. XV, N° 16, 2.153, juin 1965.

19 - CORNET J., ARCHIMBAUD J.P. -
Lyon Médical, T. CCVI : 921-923, 1961.

20 - CORNILLON A. -
Gaz. Méd. Mexico. 64. : 523, 1933.

21 - CREYSSEL et LATARJET. -
Presse Méd., 61 : 1.196, 1939.

22 - CROCE G. et al. -
Arch. de Vecchi Anat. path., 40 : 845-64, sept. 1963.

23 - DARNIS et FAUVERT. -
Société Méd. Hôp. Paris. 18 mai 1956.

24 - DECOULX et PATOIR. -
Gaz. Hôp., 35 : 573, 1937.
et Bull. Soc. Gyn. & Obst. 26 : 414, 1937.

25 - DELARUE J., JOUANNEAU P. -
Sem. Hôp. Paris. p. 323-327, décembre 1942.

26 - DESJACQUES, de ROUGEMONT, SCHWOERTZIG. -
Lyon chirurgical, 49, N° 6, 650. août-septembre 1954.

27 - DOCKERTY. - Cité par IGLESIAS. -

28 - DOUGAL D. -
Jour. Obst. & Gyn. of Brit. Emp., 38 : 729, 1931.

29 - DOUROUX - Cité par IGLESIAS. 1913.

30 - DOUTRE L.P., LASALLE, DESPRUNIEE, PLANES. -
Bordeaux chirurgical, fas. 3 : 135, juin 1961.

31 - DUNCAN J.A. -
Am. Jour. Surg., 98-(2), 229-35, 1959.

32 - EDEN T.W. -
Lancet. 2 : 1.498. 1912.

33 - EDLUND Y. -
Acta Chir. Scand. 100 : 626, 1950.

34 - ELBE - Cité par DELARUE et JOUANNEAU.
- Cité par IGLESIAS.

35 - EPFELBAUM R., RETTORI R., GORINS A. -
J. Chir., 90 N° 5 : 465-72. novembre 1965.

36 - ERASMUS J.F.P., SILBER W. -
S.A. Med. Jour., p. 976-77. (29-XII-1951).

37 - EUPHRAT E.J. -
Radiology. 48 : 113, 1947.

38 - FERE M. -
Progrès Méd., 5 N° 4 : 73, 1.877.

39 - FOGLIANI U., MARCHETTI M. -
Bollet. della Soc. Med. Chir. Modena. fasc. 5-6 : 673, 1944.

40 - FRAENKEL Von Eug.
Müench. Med. Wschr., 24 : 965 11 juin 1901.

41 - GAGLIARDI L. -
Quad. Clin. Ost. Gin., 8 : 709, 1953.

42 - GAUTHIER-VILLARS P., LEGER L. -
Pr. Méd., p. 40, 27 jan. 1945.

43 - GELLE P., GODEFROY-VENDEVILLE Y., VERHAEGHE M. -
Rev. Praticien, XV N° 16 : 2.163, 1965.

44 - GENE A.R., GANDUGLIA J. -
Pr. Méd. Arg., 48 N° 24. : 1.652, 1961.

45 - GILARDINO E. -
Riv. Ital. di Ginec., 1 : 70, 1932.

46 - GOINARD, LE GENISSEL, MAIRE. -
Bull. et Mém. Soc. d'Electro-Radiologie Méd. France. 27 : 509-12, juil. 1939.

47 - GRODINSKY M., RUBNITZ A.S. -
Surg. Gyn. & Obst., 73 : 345, sept. 1941.

48 - GUNDERSEN J.H., GREENE R.R. -
Am. J. Obst. & Gyn., 89 : 534-35, juin 1964.

49 - HARTMANN H., BINET L. -
Ann. Gyn. & Obst., p. 65, mars-avril 1918.

50 - HENTZ V.G. -
Ann. Surg., 96 : 456, 1932.

51 - HILSABECK J.R., JUDD E.S., WOOLNER L.B. -
Surg. Clin. North. Amer., 31 : 995, 1951.

52 - HILSABECK J.R., WOOLNER L.B., JUDD E. -
Am. Jour. Surg., 84 : 670, 1952.

53 - IGLESIAS A.G. -
Pr. Méd. Arg., N° 4 Vol. XLIII : 345-51, 1956.

54 - ISSELBACHER J., SCULLY R.E. -
New Engl. J. Med., 269 N° 9 : 471, août 1963.

55 - JABOULAY. - Cité par IGLESIAS.

56 - JOHNSTON J.H. -
Brit. Med. Jour., p. 135, 16 janv. 1954.

57 - JOYEUX J., CARABALONA P. -
Montpellier Chir., 1 : 73, 1952.

58 - JOYEUX R., COLIN R., DOSSA J. -
Ann. Chir. 17 : 1.501-1.504, nov. 1963.

59 - KANTER A.E. -
Surg. Clin., 33 (1-2) : 279, fév. 1953.

60 - KRIVSKY L.A. -
J. Obst. & Gyn. Brit. Emp., XXVIII : 204, 1921.

61 - LAIGNEL-LAVASTINE et DUGUET. -
B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris. N° 28-32 : 453-55, fév. 1940.

62 - LAPEYRE N.C., CAMPO A., CARABALONA P. -
Montpellier Chir., 1, p. 77, 1952.

63 - LARSEN M.S. -
Ugeskr. Laeg., 123 : 1.280-82, 15 sept. 1961.

64 - LEJARS. -
Sem. Méd., N° 50, 11 déc. 1912.

65 - LIEBLEIN V. -
Brun's Beitr. Z. Klin. Chir., 147 : 179-199, 1929.
ROSSI F. - L'analyse dans Clin. Chirurgica. 33 : 968, 1930.

66 - LIFVENDAHL R.A., RIES E. -
Am. J. Surg., 17 : 270-74, août 1932.

67 - LOPEZ-FIGUEROA R.A., MARINO E. -
Pr. Med. Arg., 44 (N° 4) : 249-56, 1957.

68 - LUCCIONI F., JEAN E., ROCHAT G. -
Ann. Chir., 18 (N° 9-10) : 573-80, mai 1964.

69 - LUCCIONI F., MOSINGER M. -
J. Chir. Paris. 76 (N° 2) : 311, août-sept. 1958.

70 - LUCCIONI F., MOSINGER M., FIORENTINI H., CARCASSONNE M. -
Marseille Chir., 10 (N° 3) : 292-317, mai-juin 1958.

71 - MALEYSSON Cl. -
Thèse Paris, N° 546, 53 pages 1956.

72 - MANCINI G. -
Monit. Ost. Ginec., 15 : 355, 1943.

73 - MASSON J.C., HAMRICK A. -
Surg. Clin. of N. Amer., 10 : 61-75, 1929.

74 - MASSON P., THERIAULT J.P. -
Ann. Ana. Path., 1 : 7, 1956.

75 - MAYO C., FAUSTER J. -
Minn. Med., 15 : 254, 1932.

76 - MEYER R., ROCKSTRÖH H. -
Zeitschr. f. Geburt. Gynäk, 112 : 125-43, 1936.

77 - MICHOTEY G., BRICOT R. -
Marseille Chir., 12 : 361-2, 1960.

78 - MONOD R. et VUILLIEME J. -
J. Chir., 2 : 38, 1931.

79 - MOULONGUET P. -
Mém. Acad. Chir., p. 244, 1942.

80 - NAGEL W. -
Zentr. fur Gynäk., 36 (N° 47) : 1.583, 1912.

81 - Mc. NEEL L. -
Wisc. Med. J., 59 : 125-8, fév. 1960.

82 - NORMAN, LEIDER et CARMAN. - Cités par MAC NEEL.
Am. J. Roentgen., 77 (N° 4) : 647-50, 1957.

83 - NOVAK E. -
John's Hopkins Hosp. Bull., 33 : 182, mai 1922.

84 - OGILVIE H. -
J.A.M.A., 64 : 657, 1915.

85 - PEAN J. -
Diagnostic et traitement des tumeurs de l'abdomen et du bassin, tumeurs par maladie gélatineuse du péritoine.
1ère éd., T. 1 : 418. Paris V, Adrien de la Haye et Cie, 1880.

86 - PIQUINELA J.A., MANANA J., TOLEDO CORREA N. -
Bol. Soc. Cir. Urug., 32 : 346-60, 1961.

87 - PFANNENSTIEL J. -
Arch. f. Gynäk., 48 : 507, 1.894.

88 - PHEMISTER D.B. -
J.A.M.A., 64 : 1.834-36, mai 1915.

89 - PODESTA H.A., SAEZ GERMAIN A.B. -
Pr. Med. Arg., Vol. 46 (N° 1) : 37-44, janv. 1959.

90 - RATHE. -
Analyse J. Chir., 10 (N° 5) : 598, 1913. du Monat. F. Geburt. Gynäk., XXXVII, f. 3, mars 1913.

91 - RIES E. -
Surg. Gyn. Obst., 39 : 569, 1924.

92 - RIGNEY D'AUNOY et ARCHIE FINE. -
Am. J. of Cancer, XXII : 59-64, 1934.

93 - ROMAN C. -
C.R. Société Franç. Gyn., XXXV, N° 5 : 398-400, mai 1965.

94 - ROSENFELD E.D. -
Arch. Path. 48 : 225, 1949.

95 - SAEGESSER F. -
Lyon Chir., 61 (N° 4) : 535, juil. 1965.

96 - SAEGESSER F., CHENE P. -
Gastro-Enterologia, 102 : 194-97, 1964.

97 - SANTORO B.T. et al. -
Surg., 50 : 354-8, 1961.

98 - SCHUMANN Ed. A. -
Surg. Gyn. & Obst., vol. VI : 15, janv.-juin 1908.

99 - SCHWOERTZIG Ch. -
Thèse Méd. Lyon (1952-1953), du 28 nov. 1952. N° 18. 48 p.

100 - SEROR J., SIROT L., SAYAG J. -
Afr. Chir. Franç., séance 25-V, p. 417-24, mai-juin 1957.

101 - SHEMILT P. -
Brit. J. Surg., 37 : 118-20, 1949.

102 - SILVA C. -
Ann. Ost. Ginec., 60 : 459, 1938.

103 - TIMONEY F. -
Am. J. Surg., 64 : 417-19, 1944.

104 - TOBIN M.S., ROSENBERG B., BRODY N. -
J. of Chr. Dis., 14 : 366-73, 1961.

105 - TORTEROLA T.R., LADOUX J.E. -
Pr. Med. Arg., vol. XLIV, (N° 9) : 648, 1957.

106 - TOUZARD J. -
Lyon Chir., 50 (N° 2) : 253-56, 1955.

107 - VALIGOURA A.S. -
Klinitch. Med., (Moscou), 11 : 139-41, 1957.

108 - Van CAMPENHOUT J., LAUZE S. -
Ann. Ana. Path., 8 (N° 3) : 477, 1963.

109 - VARANGOT J. -
Rev. Prat., T. XV 'N° 16) : 2.119, 1965.

110 - VIRCHOW et WENDELER. -
Cités par LUCCIONI et MOSINGER.

111 - VORHAUS. - Cité par IGLESIAS.

112 - WANGENSTEEN O.H., DENNIS C. -
Surg. Gyn. Obst., 70 : 799-806, Av. 1940.

113 - WEAVER C.H. -
Am. J. Surg., 36 : 523-562, 1937.

114 - WILSON T. -
Proc. Roy. Soc., vol. VI (1912-1913), p. 9, 10 oct. 1912.

115 - WOODRUFF R., MAC DONALD J. -
Surg. Gyn. Obst., 71 : 750-5, déc. 1940.

116 - YOVANOVITCH M.B.Y. -
Bordeaux Chir., Fasc. 1 : 15, 1961.

117 - ZINELLI G. -
Riv. Ital. Ginec., 49 : 145-171, 1965.

oOo

TABLE DES MATIERES

	Pages
INTRODUCTION	1
PLAN	2
CHAPITRE I - Historique	3
CHAPITRE II - Présentation de l'observation personnelle	5
CHAPITRE III - Présentation des observations de la littérature	11
CHAPITRE IV - FREQUENCE - ETIOLOGIE	38
- De la mucocèle	38
- Du kyste de l'ovaire	38
- Du mucopéritoine	39
CHAPITRE V - L'AGE ET LE TERRAIN	42
CHAPITRE VI - Signes cliniques	44
- Tableau classique	44
- Formes cliniques	48
CHAPITRE VII - LE DIAGNOSTIC	49
- Les examens complémentaires	49
- Commentaire de notre observation et évolution	52

CHAPITRE II - Du rôle climatique

CHAPITRE IV - Influence

Pages

CHAPITRE VIII - Anatomo-pathologie et chimie 54

- De l'épanchement 54

- Des lésions appendiculaires 58

- Des lésions ovariennes 61

- Des lésions associées 63

CHAPITRE IX - Etio-pathogénie 65

- De la mucocèle 65

- Du kyste pseudo-mucineux 68

- Du muco-péritoine 69

- De leur association 71

CHAPITRE X - Pronostic et évolution 75

- En fonction de la nature histologique 75

- En fonction du mécanisme de l'épanchement 76

CHAPITRE XI - Le traitement 78

A - Chirurgie 78

B - Radiothérapie 80

C - Traitements médicaux associés 81

CONCLUSIONS 83

BIBLIOGRAPHIE

oOo

Pages

CHAPITRE VIII - Anatomo-pathologie et clinique 34

- De l'épanchement 34

- Des lésions appendiculaires 58

- Des lésions ovariennes 61

- Des lésions annexielles 63

CHAPITRE IX - Bilo-pathogénie 65

- De la mucocèle 65

- Du kyste pseudo-mucineux 68

- Du muco-péritoine 69

- De leur association 71

CHAPITRE X - Pronostic et évolution 75

- En fonction de la nature histologique 75

- En fonction du mécanisme de l'épanchement 76

CHAPITRE XI - Le traitement 78

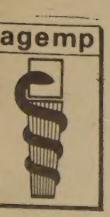
A - Chirurgie 78

B - Radiothérapie 80

C - Traitements médicaux associés 81

CONCLUSIONS 83

BIBLIOGRAPHIE


agemp